Aus der Königl. Universitätsklinik für Gemüts- und Nervenkrankheiten Tübingen
(Professor Dr. Gaupp)

Kasuistischer Beitrag zur Lehre von der chronischen Myelitis

Inaugural-Dissertation
zur
Erlangung der Doktorwürde
in der Medizin, Chirurgie und Geburtshilfe
der
Medizinischen Fakultät der Eberhard-Karls-Universität
zu Tübingen
vorgelegt
von

Otto Helmut Klüpfel
(Urach-Württemberg)

Johann Ambrosius Barth, Leipzig
1915

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität Tübingen.

Dezember 1911.

Referent: **Prof. Dr. Gaupp.**

Druck der Spamerschen Buchdruckerei in Leipzig.

Meinen Eltern

Kasuistischer Beitrag zur Lehre von der chronischen Myelitis.

Von

Otto Helmut Klüpfel.

(Mit 17 Textfiguren.)

Obwohl die klinische Erfahrung und die Ergebnisse des Tierexperiments in den letzten Jahren unsere Kenntnisse über das Wesen der Myelitis wesentlich gefördert haben, so ist doch nach dem Urteil derjenigen Autoren (Oppenheim, Bruns, Nonne, Henneberg, Schmaus), die sich mit dem Studium dieser Frage näher beschäftigt haben, das Myelitisproblem noch immer in vielen Beziehungen ungeklärt. Insbesondere die Pathogenese der Myelitis ist auch heute noch durchaus ungenügend bekannt. Schmaus bezeichnet die Lehre von der Myelitis geradezu als die unklarste und am meisten umstrittene der gesamten Pathologie.

Vor allem macht die Einordnung der als degenerative Myelitis beschriebenen Zustände unter den Begriff der Rückenmarksentzündung, wie Henneberg in seiner Monographie eingehend darlegt, unüberwindliche Schwierigkeiten, da die Fälle degenerativer Myelitis weder in ätiologischer noch in klinischer Hinsicht von den infiltrativen Formen sich trennen lassen und da auch anatomisch eine einigermaßen scharfe Grenze zwischen beiden Formen meist nicht zu ziehen ist. Es besteht daher bei der Mehrzahl der Autoren die Neigung, den Myelitisbegriff derart zu erweitern, daß auch die degenerative Gruppe neben den eigentlich entzündlichen Formen sich darunter unterbringen läßt. Dabei ist aber zu berücksichtigen, daß die degenerative, nicht entzündliche Myelitis von manchen Autoren auch heute noch als besondere Krankheitsform abgetrennt und der echten entzündlichen Myelitis selbständig gegenüber gestellt wird. Ganz besonders strittig ist diese Frage hinsichtlich der chronischen Myelitisformen.

Folgende Beobachtung ist ein lehrreicher Beitrag zu dieser Frage.

A. Krankengeschichte.

1. Untersuchung (Medizinische Klinik in Tübingen), Februar/März 1909.

Anamnese: E. F. aus U., Ladnerin, 48 Jahre alt, hat nach ihrem eigenen Bericht seit Sommer 1908 Schmerzen in der rechten Sitzbeingegend, die an der Außenseite des rechten Ober- und Unterschenkels blitzartig bis in den Fuß hinabfahren und besonders nachts auftreten. Später gab sie an, schon seit 1904 Schmerzen in der rechten Hüfte gehabt zu haben. Sie ermüde rasch, und wenn sie länger gelaufen sei, kippe der Fuß öfters um. Sie könne daher nur beschwerlich ihrer Arbeit nachgehen. Ein längerer Aufenthalt im Krankenhaus zu U. habe keine Besserung gebracht. Seit Dezember 1908 Verschlimmerung. Sie sei oft schwindlig, seelisch aufgeregt, deprimiert und müsse viel über ihre Krankheit nachdenken. Bei Ruhe habe sie mehr Schmerzen wie im Gehen. Die Schmerzen hören auf, wenn sie länger gegangen sei. Der Stuhlgang sei regelmäßig, der Urin bei Aufregung etwas trüb. Menses unregelmäßig. Vor 4 Jahren habe sie eine Influenza durchgemacht. Familienanamnese ohne Besonderheiten.

Bei der Aufnahme in die medizinische Klinik am 19. 2. 1909 wurde folgender Befund erhoben. Große Frau, von mäßigem Ernährungszustand. Keine Ödeme. Echauffiertes Aussehen, Struma. Beweglichkeit des rechten Beines erschwert und schwächer als links. Bewegungsfähigkeit im rechten Fußgelenk fast ganz aufgehoben. Die übrigen Gelenke frei. Pupillen eng, reagieren wenig auf Licht und Akkommodation. Conjunctivalreflex fehlt. Sehnenreflexe an den unteren und oberen Extremitäten gesteigert. Rechts Babinski. Zunge leicht belegt, Zähne schlecht. Es besteht eine leichte Pharyngitis. Im Gebiet der mittleren Brustwirbel ist eine mäßige Kyphoskoliose vorhanden (seit dem 14. Jahr). Lungengrenzen an normaler Stelle und respiratorisch verschieblich. Perkussionsschall links hinten etwas verkürzt, wohl infolge der Kyphoskoliose. Auskultatorisch normale Verhältnisse. Das Herz erscheint nach links wenig verbreitert, Spitzenstoß im vierten Intercostalraum fühlbar, von hebendem Charakter, verbreitert. Systolisches Geräusch an der Spitze und akzentuierter zweiter Aortenton. Puls beschleunigt, gleichmäßig. Arterien rigide. Blutdruck in der Radialis 145 mm Hg nach Riva Rocci. Leber einen Querfinger unter dem Rippenbogen zu fühlen. Milz nicht vergrößert. Nirgends Druckempfindlichkeit im Abdomen. Urin frei von Eiweiß und Zucker, in normalen Mengen ausgeschieden. Stuhlgang in Ordnung. Ord.: Brom, Arsen, Bettruhe.

Über den Verlauf wird folgendes bemerkt:

Februar 1909: Die Kranke, die anfangs sehr erregt war, wird ruhiger, schläft besser. Ausgesprochene Peroneusparese rechts. Babinski rechts positiv. Elektrische Untersuchung ergibt normales Verhalten, weder partielle noch komplette Entartungsreaktion der Peroneusgruppe. Keine Sensibilitätsstörung. Blase und Mastdarm intakt. Genitalbefund: Metritis mit kleinen Myomen. Druck neben der Tibiakante außen schmerzhaft. Augen völlig intakt. Keine Zeichen von multipler Sklerose. Keine Druckempfindlichkeit der Wirbelsäule. Wassermann negativ.

Ord.: Massage, Bewegungen.

Ende März 1909: Pat. hat sich während ihres Aufenthaltes in Beziehung auf ihren Allgemeinzustand gut erholt. Der lokale Befund an den Beinen hat sich in nichts geändert.

Bei der Entlassung wird bemerkt: Da für eine multiple Sklerose außer dem Babinski kein Anhaltspunkt vorhanden und eine Neuritis wegen des Babinskischen Phänomens unwahrscheinlich ist, so liegt der Verdacht auf Tumor der Medulla spinalis nahe.

2. Aufnahme in die Klinik für Gemüts- und Nervenkranke in Tübingen (9. 11. 1909).

Aus dem ärztlichen Aufnahmebericht ist zu entnehmen: Pat. litt schon als Schulkind an einer Deformität des Rückgrats. Mit 19 Jahren extramatrimonialer Partus. Hatte später im Hause des Bruders viele Jahre angestrengten Dienst, war aber immer gesund und erwies sich als tüchtig und fleißig bis zum Beginn der Erkrankung, die im Laufe des vorigen Jahres einsetzte. Sie bekam zunächst Beschwerden beim Gehen, die als Plattfußbeschwerden aufgefaßt wurden. Es zeigte sich jedoch später (Oktober 1908), daß sich eine Parese und Atrophie des Peroneus am rechten Bein ausbildete. Sie wurde nun längere Zeit mit dem faradischen Strom behandelt ohne rechten Erfolg. Wie schon bemerkt, führte damals eine Untersuchung in der medizinischen Klinik in Tübingen zu der Wahrscheinlichkeitsdiagnose eines intravertebralen Tumors. Die Beschwerden nahmen zu und griffen zunächst auch auf das linke Bein über, so daß die Gehschwierigkeit immer größer wurde; auch die Arme wurden bald kraftlos und ungeschickt. Mit dem Fortschreiten des körperlichen Leidens entwickelte sich allmählich ein schwerer psychischer Depressionszustand mit Angst, Selbstanklagen, Versündigungs- und Verfolgungsideen, Verzweiflungsausbrüchen, Taedium vitae und Suicidgedanken, während dessen der Ernährungszustand sehr zurückging und der Schlaf äußerst mangelhaft war. Sie kam nun in die psychiatrische Klinik in Tübingen.

Aus den näheren Erhebungen ist in Ergänzung der Anamnese noch folgendes nachzutragen. Mutter starb im 45. Jahre an Kopfleiden. Geschwister gesund. Normale Geburt. Mittlere Schulleistungen. Enuresis nocturna bis zur Pubertät. Nervöses Kind.

Ängstlich, schüchtern und empfindlich. Nach beendeter Schulzeit jahrelang in Stellung als Zimmermädchen und Kinderfräulein, teilweise im Ausland (Frankreich); außereheliche Partus, der verheimlicht wurde; im Anschluß daran depressiv und anscheinend in der Depression Beitritt zu einer religiösen Sekte. Gute Arbeitskraft, stets gesund, leicht reizbar, früher keine längeren Verstimmungen.

1904 Influenza. Ungefähr seit dieser Zeit (1904) Schmerzen in der rechten Hüfte, besonders im Sitzen, Schmerzen am „Ischias"nerven, später Kreuzweh und gürtelförmige Schmerzen. Aus Scheu vor Entdeckung der Geburtsspuren wurde kein Arzt zugezogen. Seit Anfang 1908 Erschwerung des Gehens, kann seither nicht mehr recht auftreten, und es kommt zum Umkippen des rechten Fußes. Im Frühjahr 1909 zunehmende Schwäche im rechten Bein; mehrwöchige Behandlung in der medizinischen Klinik ohne Erfolg. Beim Sitzen Schmerzen im rechten Bein und Muskelwogen und nach längerer Ruhe Steifigkeit. Im linken Bein nie Schmerzen, aber ebenfalls langsam Abnahme der Kraft und Muskelwogen. Der Gang wurde immer schlechter und mühsamer. Die Kraft in den oberen Extremitäten blieb gut, aber die Arme schliefen oft ein. Keine Blasen- und Mastdarmstörungen.

Im Laufe des Jahres 1909, besonders in den letzten Monaten vor der Aufnahme in die Klinik, psychische Veränderung. Patientin wurde schwermütig, unruhig, weinte, jammerte und betete viel, schlief und aß nicht ausreichend, machte sich Selbstvorwürfe über ihren Lebenswandel, sie habe ihren Angehörigen Kummer bereitet, sie sei verdammt, komme in die Hölle, durch das Verschweigen ihrer Geburt habe sie sozusagen ihr Kind ermordet, ihr Leiden sei Gottes Strafe für all dies — Lebensüberdruß. Vom Suicid werde sie nur aus Angst vor der Hölle zurückgehalten. Wahnvorstellungen depressiven Charakters: der Landjäger werde sie holen, sie werde des Mordes angeklagt und verurteilt werden — keine Sinnestäuschungen. Äußerlich geordnetes Verhalten, orientiert, zugänglich.

Aufnahmebefund 3. 11. 1909: Große, kräftig gebaute Frau, von reduziertem Ernährungszustand, 57 kg Körpergewicht. Im Bereich der Brustwirbelsäule mäßige Kyphoskoliose. Keine Klopfempfindlichkeit der Wirbelsäule. Systolisches Geräusch an der Herzspitze, zweiter Aortenton akzentuiert. Pulmones ohne Besonderheiten. Urin hellgelb sauer ohne Eiweiß und Zucker 1007. Temperatur 37,5. Die Hirnnerven zeigen keinerlei Störung, insbesondere Bulbusbewegungen frei. Pupillen reagieren prompt auf Licht und Konvergenz. Augenhintergrund ohne Besonderheiten. Nirgend trophiche Störungen der Hand und Nägel. Armreflexe lebhaft. Grobe Kraft im rechten Arm herabgesetzt (Rechtshänderin), Händedruck dynamometrisch rechts = 55, links = 65 kg. Rumpfaufrichten ohne Armhilfe unmöglich. Rechtes Bein atrophisch. Schlaffe Parese. Nur die Zehen sind aktiv noch etwas beweglich, sonstige aktive Bewegungen unmöglich. Quadriceps geschwunden. Oberschenkelumfang rechts 40, links 43 cm, Unterschenkel rechts 32, links 34,5 cm Umfang. Auch das linke Bein schlaff paretisch. Hochheben des linken Beines oder stärkeres Beugen im Knie nicht möglich. Patellar- und Achillessehnenreflex sowie Plantarreflex rechts nicht auszulösen, dagegen links vorhanden. Kein Babinski.

Der elektrische Befund (7. XI. 09) ergibt für die verschiedenen Nervengebiete ein sehr verschiedenes Verhalten. Am rechten Bein für einen Teil der Muskeln (Quadriceps, Gastrocnemius und Peronei) totale EaR., für die meisten anderen nur partielle EaR. Am linken Bein partielle EaR. im Cruralis und Peroneusgebiet neben herabgesetzter Erregbarkeit in anderen Muskeln.

Auf sensiblem Gebiete besteht Hypästhesie beider Beine, annähernd rechts und links gleich, distalwärts zunehmend, beiderseits Hypalgesie, am stärksten an den Unterschenkeln, weniger deutlich an den Füßen und an den Oberschenkeln. Außerdem Thermhypästhesie an den Beinen, von oben nach unten zunehmend am rechten Unterschenkel am deutlichsten ausgeprägt. Am Rumpf geht die Hypalgesie von unten im Bereich des Epigastriums und Rückens allmählich in normale Schmerzempfindlichkeit über. An den Armen und im Gesicht ist keine Störung der Berührungs- und Schmerzempfindung nachweisbar. Lagesinn allenthalben ohne Störung. Zu bemerken ist, daß

die Sensibilitätsprüfung infolge mangelhafter Aufmerksamkeit und depressiver Hemmung damals sehr erschwert war.

15. 11. 1909. Das Röntgenbild ergibt keinen pathologischen Befund, namentlich keinen Anhaltspunkt für eine Caries der Wirbelsäule. Körperlicher Zustand unverändert. Psychisch schwer gedrückte, hoffnungslose Stimmung. Wassermann negativ. Trotzdem Schmierkur, da mit Wahrscheinlichkeit eine Myelitis auf spezifischer Grundlage angenommen wird.

23. 12. 1909. Psychisch etwas freier. Verträgt Schmierkur gut, aber bisher neurologisch ohne Erfolg. Aufsitzen ohne Hilfe der Hände möglich. Ileopsoas frei. Rechts Fußstrecker ganz ausgefallen, bei Innervationsanstrengung nur leichte zuckende Bewegungen der zweiten und dritten Zehe. Bein im Hüftgelenk rotierbar, links besser. Zehenbeugung, geringe Plantarflexion und etwas Pronation möglich. Zehenstreckung nach oben ganz unmöglich. Beugung im Knie links und rechts kraftlos möglich, gegen Widerstand nicht. Auch Streckung des Beines nach passiver Beugung links möglich. Glutaeus maximus und ein Teil des Vastus intakt. Alle aktiven Bewegungen gehen links kraftvoller als rechts. Kann bei gestreckten Beinen ohne Armbenützung freisitzen, sich auch langsam aber mit Mühe zurückfallen lassen. Alle Gelenke völlig schlaff, nirgends Contracturen. Bei passiven Bewegungen keine Muskelrigidität. Patellarreflex fehlt rechts vollständig, ist links nur spurweise vorhanden. Achillesreflex rechts erloschen, links vorhanden. Plantarreflex fehlt rechts, links normal, kein Babinski. Bauch etwas aufgetrieben. Funktion der Bauchmuskeln beim Aufsitzen und Einziehen sehr gering, Parese rechts stärker als links. Bauchreflex links auslösbar, rechts nicht. Linker Arm von normaler Kraft, rechter Arm schwächer, besonders beim Hochheben. Muskulatur des rechten Armes schlaffer und weicher als links. Sehnenreflexe abgeschwächt, keine Muskelrigidität. Subjektives Gefühl der Schwere im rechten Arm. Bewegung der Finger geschickt, nicht ataktisch. Das rechte Schulterblatt steht mehr ab, als es durch die Skoliose erklärbar ist.

Ende Dezember 1909. Parästhesien in den oberen Extremitäten, Kribbeln in den Händen. Psychisch gleichmäßiger, ruhiger Stimmung.

Februar 1910. Heftige Schmerzen in den Armen. Beine unverändert. Wieder mehr depressiv.

Mai 1910. Fast dauernd Bettruhe. Rasches Ermüden im ganzen Körper; beim Sitzen Zusammensinken im Kreuz. Näharbeit noch möglich. Keine Ataxie, kein Intentionstremor. Keine Blasen- und Mastdarmstörungen. Allgemeine ausgebreitete fibrilläre Zuckungen und Parästhesien, letztere anfallsweise. Keine Hirnnerven- und Oblongatasymptome. Psychisch gleichmäßiger und ruhiger.

Juli 1910. Von Tag zu Tag größeres Schwächegefühl, kraftlos in den Armen. Beine fast völlig gelähmt; oft Ödeme der Knöchel nach längerem Sitzen. Schmerzen in den Sitzknochen, nach abwärts in die Knie ausstrahlend. Viel quälende Parästhesien. Überall zucke es, am rechten Daumenballen, auch am linken, in den Armen, im linken Oberschenkel, in der Magengrube, im Leib. Gefühl von Käferkrabbeln und Stechen an den verschiedensten Körperstellen, öfters auch stechende Schmerzen in der linken Gesichtshälfte. Atemnot bei längerem Sprechen. Oft Verschlucken. Erschwerung des Hustens. Anfälle von Schwindel, wie wenn man sie plötzlich umdrehen würde oder wie wenn das Bett im Kreise gedreht würde. Sie kann sich die Haare nicht mehr machen, weil die Kraft der Arme nicht ausreicht. Starker Tremor der Hände, verschüttet alles, kann kaum allein essen.

Objektiver Befund: Das rechte Bein ist jetzt vollständig gelähmt, am linken Bein sind nur noch geringe Zehenbewegungen möglich. Beinreflexe beiderseits erloschen. Grobe Kraft der Arme ebenfalls beiderseits herabgesetzt, Triceps-Reflex beiderseits lebhaft. Bauchdecken paretisch, der Bauch aufgetrieben, Bauchdeckenreflexe erloschen. Zunehmende allgemeine Kraftlosigkeit. Die Sensibilitätsprüfung ergibt infolge des depressiven und gehemmten Zustandes unsichere und widersprechende Resultate.

Oktober 1910. Vollständige schlaffe Paraplegie der Beine. Zunehmende Kraftlosigkeit auch in den Armen. Beginnende Atrophie der kleinen Handmuskeln. Die

Spatia interossea an den Händen sinken ein. Selbst leichte Häkelarbeit macht Mühe. Große Kraftlosigkeit im Oberkörper, muß Rückenstütze bekommen, um noch sitzen zu können.

November 1910. Zunehmende Kachexie, auffallende Abmagerung im Gesicht. Liegt meist schlaff und müde in den Kissen, kann sich nur noch mit Unterstützung aufrichten. Zunehmende Atrophie der Interossei und der Daumen- und Kleinfingerballenmuskeln. Atembeschwerden, vermehrte Atemfrequenz. Verschluckt sich oft.

22. 11. 1910. In letzter Zeit rasche Zunahme der allgemeinen Körperschwäche. Unter steigender Dyspnöe Exitus. Pat. hatte sich in den letzten Tagen nicht mehr allein aufsetzen können, klagte über häufige Schmerzen auf dem Rücken. Kein Decubitus. Herztätigkeit bis zum Tode gut. Starke Atrophie der Handmuskeln. Befund an den Beinen unverändert. Keine Blasen- und Mastdarmstörungen.

B. Anatomische Untersuchung.

Sektionsbefund (Professor v. Baumgarten). 23. 11. 1910.

Äußere Besichtigung: Weibliche Leiche mit mäßig entwickeltem Fettpolster, mangelhafter Muskulatur. Die Wirbelsäule weist eine Skoliose nach links auf, außerdem findet sich eine Lordose. Die beiden unteren Extremitäten sind einwärts gerollt. Die Farbe der Haut ist allgemein grauweiß, an den abhängigen Stellen reichlich Totenflecke. In der Bauchhöhle kein abnormer Inhalt. Der Situs entspricht der Norm. Ebenso in der Brusthöhle kein abnormer Inhalt, die Lungen retrahieren sich beiderseits gut. Das Herz weist durchaus normale Verhältnisse auf. Das Parenchym beider Lungen ist vollkommen lufthaltig.

Makroskopischer Befund am Zentralnervensystem.

Das Gehirn und seine Häute zeigen, außer einer mäßigen, diffusen Trübung und Verdickung der Pia, an den dorsalen Partien der Konvexität keine makroskopisch sichtbaren pathologischen Veränderungen. Die Gehirnsubstanz hat normale Konsistenz. Am Rückenmark dagegen besteht eine auffallende Weichheit der Substanz durch die ganze Länge. In den mittleren Brustsegmenten ist die Konsistenzverminderung stärker, im Bereich des 6. und 7. Segments so hochgradig, daß die Substanz beim Einschneiden herausquillt und das ungehärtete Organ nahezu verflüssigt erscheint. Im Cervical- und im Lendenmark ist die äußere Konfiguration im ganzen normal erhalten, im mittleren Dorsalmark dagegen besteht eine stärkere Abplattung von vorn nach hinten, auch sind die beiden Seiten unsymmetrisch und der Umfang des Querschnittes ist beträchtlich verkleinert. Die Grenzen zwischen grauer und weißer Substanz sind verwischt, im Gebiet des mittleren Dorsal- und des oberen Lumbalmarks sind die beiden Substanzen überhaupt nicht zu unterscheiden. Die graue Substanz des Vorderhornes ist hier stellenweise erweicht und quillt im Querschnitt unter dem Messer vor. Vielfach sind kleinere und größere Blutungen erkennbar. Im unteren Brust- und im Lendenmark erweisen sich die vorderen Wurzeln als degeneriert und stellen dünne graue Stränge dar, während die hinteren Wurzeln makroskopisch keine Veränderungen erkennen lassen. Die Innenfläche der Dura ist glatt, nur an einzelnen Stellen im Gebiet des 11. Dorsalsegments (hier auf die rechte hintere Circumferenz beschränkt) und des 5. Lumbalsegments (über dessen vorderem Umfange) und an verschiedenen Stellen der Cauda finden sich schwielige und teilweise verkalkte Auflagerungen, die aber nirgends feste Verwachsungen mit dem Rückenmark zeigen und bei der Präparation als zusammenhängende Membranen sich ablösen lassen. Außerdem sind die Meningen über dem Lendenmark, teilweise auch über dem Brustmark, schon makroskopisch erkennbar verdickt und stellenweise derb mit der Rückenmarksoberfläche verwachsen.

Mikroskopische Beschreibung.

Untersuchungstechnik. Aus den verschiedenen Segmenten des Rückenmarks wurden Stücke frisch teils in 96proz. Alkohol, teils in Weigertscher Neuroglia-

beize konserviert. Der Rest kam in Formol. Aus den meisten Segmenten des Hals-, Brust- und Lendenmarks sowie aus Hirnstamm und Großhirnrinde wurden Stücke für Markscheidenfärbung (Weigert-Pal nach Celloidineinbettung) und für Zellfärbungen nach Nissl, van Gieson sowie für Hämatoxylin-Eosin (nach Paraffineinbettung) verwendet. Außerdem kamen die neueren Methoden von Alzheimer zur Feststellung feinerer histopathologischer Veränderungen, insbesondere an der Neuroglia und den Gefäßen, sowie zur Analyse der Abbaustoffe zur Anwendung. Periphere Nerven konnten aus äußeren Gründen nicht untersucht werden.

Wir beginnen die Beschreibung mit dem caudalen Abschnitt des Rückenmarks, der die ältesten Veränderungen aufweist. Vorausgeschickt wird eine kurze Darstellung der Veränderungen an der Pia.

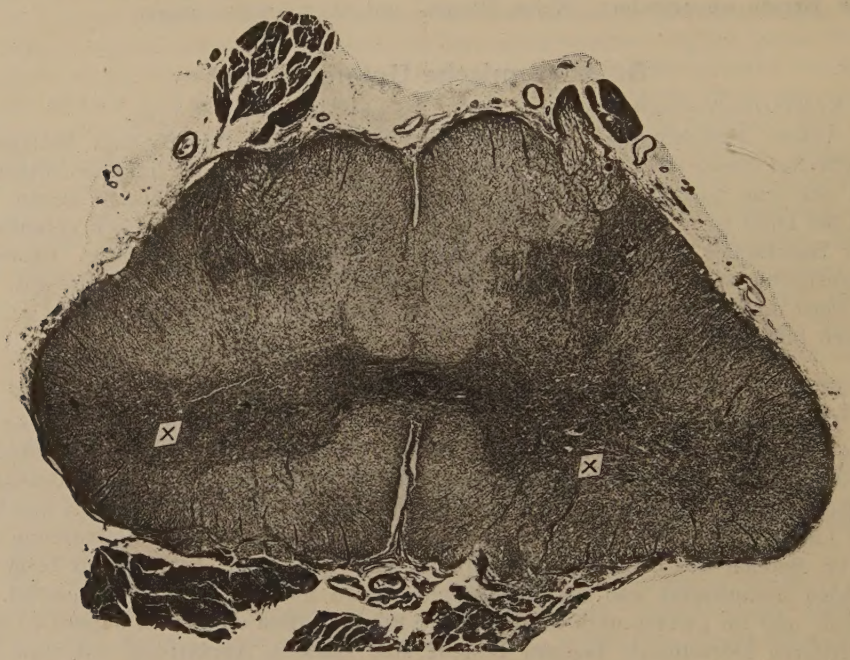

Fig. 1. 5. Lumbalsegment. Starke Schrumpfung besonders der Vorderhörner und Vorderseitenstränge, leichtere Atrophie der Hinterstränge. Schwund fast aller motorischen Vorderhornzellen. Wurzeldegeneration. Alte leptomeningitische Schwarten und Verdickungen der Hirnhäute.

Die Pia ist in den unteren Rückenmarksabschnitten bis zum unteren Dorsalmark mehr oder weniger verdickt, besonders stark im 5. Lumbalsegment. Hier besteht über den Vordersträngen eine derbe schwielige Einlagerung in der Pia, die aus ziemlich kernreichem Bindegewebe besteht und vereinzelt kleine perivasculäre Rundzellenansammlungen aufweist. Am deutlichsten treten diese in der Fissura mediana anterior und um die Arteria spinalis anterior herum auf, bald mehr am Eingang, bald vorwiegend im Grunde der Fissur. Der Befund stimmt mit der Beobachtung von Wickman bei der Poliomyelitis überein, der ausdrücklich auf die Diskontinuität der Rundzelleninfiltrationen hinweist. In den unteren Abschnitten des Rückenmarks finden sich jedoch auch an anderen Orten Rundzellenanhäufungen. Sie treten zumeist herdförmig auf und liegen perivasculär. Auf manchen Querschnitten findet man solche Herde an der ganzen Peripherie des Rückenmarks oder um einen größeren Abschnitt derselben, zuweilen auf eine Seite beschränkt oder wenigstens stärker als auf der andern Seite. Häufig dringen Infiltrationen den Septen entlang in das Mark ein; auch sammelt sie sich stellenweise

um die Wurzeln, intra- oder extramedullär, an. In den höheren Abschnitten des Rückenmarks ist eine deutliche Verdickung der Pia nicht mehr vorhanden, und die Infiltrate sind nicht einmal mehr an den genannten Prädilektionsstellen, in und um die vordere Fissur, nachweisbar.

5. Lumbalsegment (Fig. 1) (Nisslpräparat). Der Querschnitt ist schon makroskopisch erkennbar verändert, und zwar im dorsoventralen Durchmesser deutlich verkleinert, im queren vergrößert. Dadurch erscheint der Querschnitt namentlich vorn abgeflacht. Die Oberfläche über der Eintrittszone der Vorderwurzeln ist leicht eingezogen. Auch die graue Substanz zeigt atypische Form. Die Vorderhörner sind ungleichmäßig atrophisch gleichfalls im dorsoventralen Durchmesser abgeflacht und mit der Spitze seitlich verzogen. Auch die Hinterhörner sind geschrumpft. Bei stärkerer Vergrößerung (Nisslpräparaten) sieht man, daß in den Vorderhörnern die multipolaren motorischen großen Ganglienzellen vollständig geschwunden sind, so daß sich an manchen Schnitten im ganzen Querschnitt keine einzige Zelle mehr findet. An andern Schnitten findet sich noch hin und wieder ein vereinzeltes Exemplar entsprechend der mediodorsalen Zellsäule. Aber auch diese Zellen zeigen den Zustand schwerer chronischer Degeneration und Atrophie. Ganz vereinzelt trifft man eine Ganglienzelle mit teilweise erhaltener Nisslstruktur. Meist aber bilden die Zellen, wo sie noch vorhanden sind, fortsatzlose gleichmäßig dunkelgefärbte Zellstümpfe mit exzentrisch gelagerten atrophischen homogen dunklen Kernen (Zellsklerose). Um die degenerierten Ganglienzellen herum finden sich nicht selten stärkere periganglionäre Ansammlungen von Gliazellen. Im übrigen sind die Vorderhörner beiderseits in ganzer Ausdehnung in ein kernreiches aus Glia bestehendes sklerotisches Gewebe umgewandelt (Fig. 1). Auch die Clarkeschen Säulen zeigen starke Veränderungen, teils im Sinne völligen Zellschwundes, teils im Sinne einer Sklerosierung der Zellen. Nicht minder schwer verändert ist die perikornuale großzellige Gruppe des Hinterhorns, auch hier trifft man kaum ein vereinzeltes normales Element.

Die atrophischen Vorderhörner fallen durch ihre Blutarmut auf; sie enthalten nur wenig und kleine Gefäße, nirgends Blutungen oder hyperämische Anschoppungen, auch keine Gefäßneubildungen. Zuweilen sieht man in den Wandungen der kleinen Gefäße eine mäßige Vermehrung der Gefäßwandzellen. Es finden sich weder Erweiterung der periadventitiellen Lymphräume, noch perivasculäre Schrumpfungsräume um die kleinen Gefäße, noch auch sog. pericelluläre Schrumpfungen. Stellenweise trifft man auf ein größeres Gefäß mit verdickter Wandung, in der auch spärliche Rundzellenanhäufungen vorkommen können. Körnchenzellen oder andere Abbauprodukte sind hier nicht vorhanden.

Die Meningen sind über dem ganzen Querschnitt des Lendenmarks, auch über den Hintersträngen, verdickt und mit der Rückenmarksoberfläche fast allenthalben fest und derb verwachsen. In der Gegend der Vorderstränge insbesondere der Vorderwurzelzone sind die weichen Häute in eine dicke Schwiele umgewandelt, die das Mehrfache der normalen Pia ausmacht (Fig. 1). Sie besteht aus kernhaltigem Bindegewebe, aber nur an wenigen Stellen besteht Kernvermehrung; gelegentlich sieht man um ein größeres Gefäß mäßige Rundzellenansammlungen, namentlich in der Fissura anterior und um die Arteria ventralis.

Die Gliarandschicht ist gleichfalls an allen Teilen der Oberfläche, namentlich über dem Vorderhorn, verdickt; die Gliasepten sind vermehrt und verbreitert. Die Gefäße in den Septen besitzen teilweise verdickte und zellreiche, teilweise atrophische Wandungen. In der Gegend der Seitenstränge und der hinteren Wurzelzone finden sich innerhalb des gewucherten Gliasaumes, aber auch diffus zerstreut in den Hintersträngen, starke Ansammlungen von runden, konzentrisch geschichteten, oder mit großem Kern ausgestatteten, bei Kresylviolettfärbung rötlich erscheinenden Abbauprodukten (sog. Corpora amylacea).

Markscheidenfärbung. Wir geben nur von diesem Segment eine Einzelbeschreibung und fassen im übrigen den Markscheidenbefund für das ganze Rückenmark unten zusammen.

Die Hinterstränge erscheinen im ganzen Lendenmark schon bei Betrachtung mit bloßem Auge im ganzen dunkler als das übrige Gebiet. In den Vorder- und Seitensträngen diffuse, ziemlich gleichmäßige Lichtung der Markfaserung. Nur die seitliche Grenzschicht und die Randpartie der Vorderstränge beiderseits etwas dunkler. Im übrigen alle Teile gleich stark vom Faserausfall betroffen, auch Kleinhirnseitenstränge, Gowersches Bündel und Vorderstranggrundbündel. Keine ausgesprochene Bevorzugung der Pyramiden-Seitenstränge. Faserlichtung symmetrisch, nur der rechte Pyramiden-Seitenstrang etwas stärker aufgehellt.

Vordere Wurzeln schwer degeneriert, in derbe Stränge umgewandelt, vielfach nur noch wenige färbbare Marktrümmer enthaltend (Fig. 2). In den hinteren Wurzeln ebenfalls Zeichen von Markscheidendegeneration, neben einzelnen gequollenen und sich auflösenden Markscheiden besteht bündelweiser Faserausfall, oder auch diffuse Lichtung, in den extramedullären Wurzeln größere, ungefärbte, helle Flecke (Fig. 2). Das endoneurale Bindegewebe vielfach vermehrt. Auch im intramedullären Verlauf der hinteren Wurzeln spärliche Faserdegenerationen nachweisbar. Die Hinterstränge lassen ebenfalls, obwohl im ganzen dunkler gefärbt als die übrigen Stränge, doch eine ungleichmäßige Färbung, hellere und dunklere Stellen erkennen. Als deutlich gelichtete Zone fällt vielfach das ovale Hinterstrangbündel und das ventrale Hinterstrangfeld in die Augen. Auch der Gollsche Strang erscheint im ganzen etwas heller als der Burdachsche. Bei stärkerer Vergrößerung sieht man, daß hier neben gequollenen und in Auflösung begriffenen Markscheiden kleine entmarkte Lückenfelder sich finden. In den grauen Vorderhörnern ist der feine Faserfilz gleichfalls stark geschwunden, und auch in der Commissura anterior besteht ein Faserausfall. Die Strangfasern sind gut erhalten.

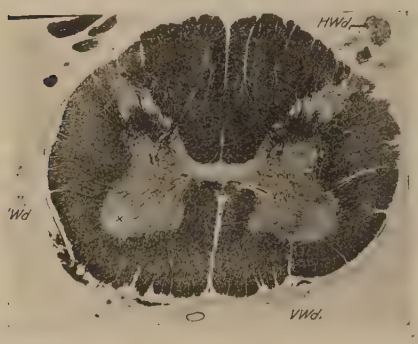

Fig. 2. Markscheidenpräparat aus L_2. Grobe Lückenfelder neben diffusem Faserausfall im ganzen Rückenmarksquerschnitt, symmetrisches Lückenfeld in beiden Hintersträngen. × = Totale Entartung des Vorderhorns. *Wd* = Schwere Degeneration von Wurzelbündeln, auch in den Hinterwurzeln (*HWd*).

Neben der gröberen Areolierung (den eigentlichen Lückenfeldern) läßt sich auch noch ein einfacher diffuser Faserausfall, der eine gleichmäßige Lichtung der ganzen Stränge erzeugt, nachweisen. Gerade diese Art der Rarifizierung erstreckt sich nicht etwa nur auf ein System, sondern tritt, wenn auch in geringerem Grade, im ganzen Querschnitt in Erscheinung, wenn auch schwächer in den Hintersträngen. Zwischen den gröberen Lücken finden sich stark verdickte Septa. Was den Inhalt der Lückenfelder betrifft, so sind diese nur zum kleinsten Teil ganz leer, der größere Teil enthält mehr oder weniger gequollene oder in Zerfall begriffene Achsenzylinder. An manchen sieht man dünne Markscheidenreste um die im übrigen nackten Achsenzylinder.

Schließlich kommt noch eine dritte Art des Faserausfalls vor, die man als umschriebene Nekrosen bezeichnen kann. Es sind scharf abgegrenzte, meist unregelmäßige, helle, ungefärbte Flecke mitten in gut gefärbten Strangpartien, die unten zusammenhängend erörtert werden.

4. Lumbalsegment. Auch hier finden sich, neben Piaverdickung mit reichlich gewucherten Gefäßen in der Umgebung der Arteria mediana anterior und im Grunde der Fissura anterior kleinzellige Infiltrationen, in denen neben gewucherten Gefäßwandzellen vor allem auch lymphocytäre Elemente vorkommen. Spärlicher sind derartige Rundzellenanhäufungen in den Vorderhörnern, und in den Vorderseitensträngen, wo sie teils perivasculär, teils in den gewucherten Septen liegen. Sie fehlen auch nicht ganz in den hinteren Wurzeln, wenn sie auch hier nur ganz vereinzelt und bei Durchsicht mehrerer Schnitte und gelegentlich in einem Segmente nachweisbar sind. Die Infiltrate

in der Rückenmarksubstanz lassen auch hin und wieder vereinzelte gliogene Körnchenzellen erkennen. Extramedullär fehlen sie zwar nicht ganz, nur sind sie hier äußerst selten.

In diesem Segment tritt zum erstenmal ein vereinzelter cystischer Hohlraum auf, in dessen Umgebung das Gewebe etwas verdichtet und die Glia gewuchert ist. Die Einzelbeschreibung dieser Bildungen siehe unten (D 4 und C 6).

3.—4. Lumbalsegment. Äußere Form im ganzen normal, nur die linke Hälfte etwas geschrumpft. Die Meningen allenthalben verdickt. Die rechte hintere Wurzel degeneriert. Auch hier wird die gewucherte Pia aus derbfibrösem, gefäßarmem Bindegewebe gebildet, nur vereinzelt finden sich kleinzellige perivasculäre Infiltrate,

Fig. 3. Lendenmarksquerschnitt (v. Giesonpräparat). Entzündliche Hyperämie und beginnende Erweichung der Vorderhörner. Diffuse Entartungsvorgänge im Gesamtquerschnitt. Starke Verdickung der Meningen. Entartung einer Hinterwurzel (×). Gefäßwucherung.

besonders wiederum in der Umgebung der Arteria mediana ventralis, die in ihren Wandungen einschließlich der Intima stark verdickt ist. Randglia verdickt, stellenweise mit unregelmäßigen Einziehungen der Oberfläche.

Graue Substanz von normalem Umriß, aber stark geschrumpft. Die Vorderhörner im ganzen Querschnitt in sklerosiertes, fast nur aus kleinen Gliakernen bestehendes Gewebe umgewandelt. Die großen Ganglienzellen bis auf wenige degenerierte Elemente geschwunden. Auch hier trifft man auf manchen Schnitten nicht eine einzige motorische Vorderhornzelle mehr. Soweit solche vorhanden sind, finden sie sich im Zustand schwerster Sklerose. Auch einzelne inkrustierte Zellen sind sichtbar. Der Schwund der Ganglienzellen betrifft auch hier alle Ganglienzellgruppen, am intensivsten die ventromediale und ventrolaterale Säule. Das Zentrum des Vorderhorns erscheint rechts und links heller als die Randpartien und wird beiderseits von einem zellarmen, in Zerfall begriffenen Gewebe eingenommen, in dessen Mitte ein größeres, stark verdicktes Gefäß mit Erwei-

terung der perivasculären Räume verläuft. Auch in der Umgebung kleinerer Gefäße finden sich erweiterte Lymphräume, in denen Abbauprodukte und vereinzelte Körnchenzellen nachweisbar sind. Die Corpora amylacea trifft man in ungeheurer Menge, besonders entlang den Gefäßen und Septen, in großen Haufen in der Hinterwurzelzone und diffus zerstreut über die Hinterstränge, spärlicher in den Vordersträngen, und gar nicht in den Vorderhörnern.

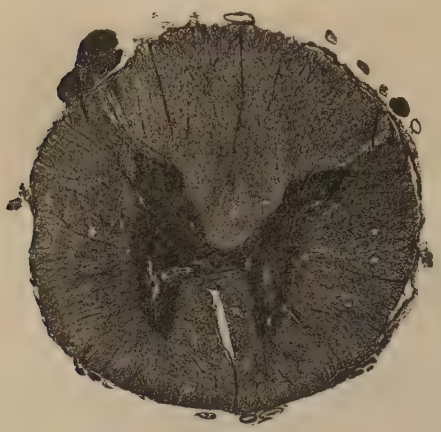

Fig. 4. Nisslpräparat aus D_{11}. Starke Vorderhornsklerose mit Gefäßveränderungen. Ausgedehnte Lückenfelder und umschriebene Nekrosen in der weißen Substanz.

1. Lumbalsegment. Pia durchweg mäßig verdickt, vereinzelte kleine Rundzellenansammlungen, wie in den andern Segmenten. Randglia auf das Vielfache verdickt. Starke Lückenfeldbildung im Vorderstrang. Nekrosen im Seitenstrang. Ausgedehnte Sklerosierung der grauen Substanz.

2. Dorsalsegment. Partiell verdickte Pia. Geringe kleinzellige meningeale Infiltrationen in der vorderen Fissur, ebenso in den Gefäßscheiden einzelner sklerotischer Gefäße im Vorderhorn. Vorderhörner sklerosiert, die motorischen Zellen fast ganz geschwunden. Über den Seitensträngen und an der Hinterwurzeleintrittszone kugelige Abbaustoffe, reichlich in den Hintersträngen, deren periphere Teile dicht damit übersät sind, weniger dicht in den vor-

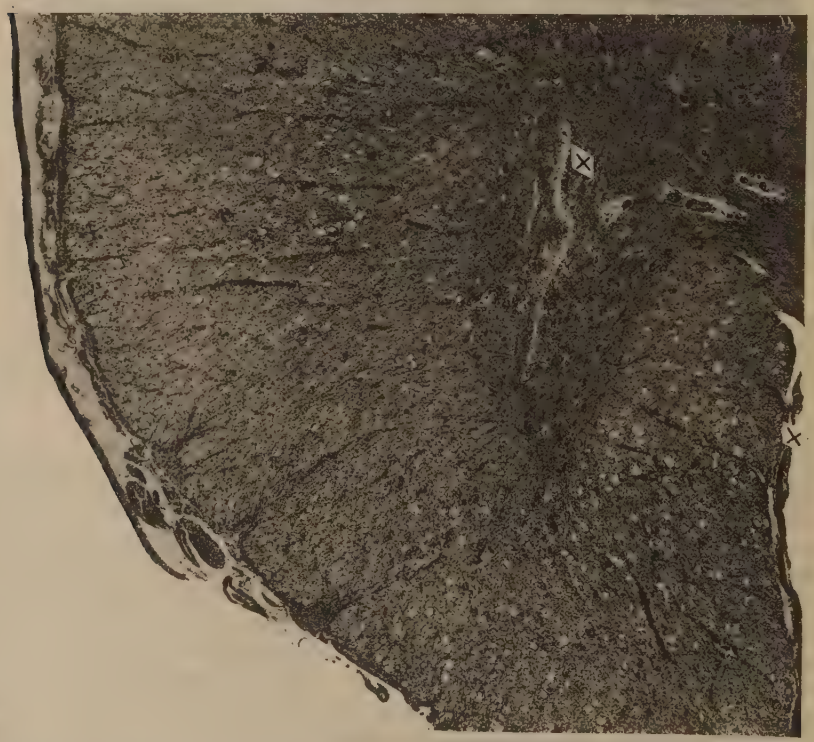

Fig. 5. Ausschnitt aus Fig. 4 bei stärkerer Vergrößerung. Kleinzellige Infiltrationsherde im Vorderhorn und den Meningen der Fissura ant. (×). Gefäßveränderung. Lückenfelder.

deren Seitensträngen. Lückenfeldbildung und Nekrosen in den Vorder- und Seitensträngen. Starker Faserausfall in den Hintersträngen.

8.—9. Dorsalsegment. Meningen wenig verdickt, mit gewucherten Gefäßen. Rundzellenansammlungen in der Vorder- und Hinterwurzelzone. Stellenweise perivasculäre Infiltration in den Seitensträngen. Lückenfeldbildung besonders stark in den Seitensträngen, ebenso Nekrosen, mäßiger Faserausfall in den Hintersträngen. Verdickte Septen. Viele Abbaukugeln im Mark.

6.—7. Dorsalsegment. Hochgradige Deformation (artifiziell). Pia verdickt, kleinzellige Infiltration um einzelne Meningealgefäße am Eingang der Fissur und an manchen Septen der Vorder- und Seitenstränge. Linkes Vorderhorn total nekrotisch, mit Cystenbildung, rechtes Vorderhorn Nekrose. Starker diffuser Faserausfall in Vorder- und Seitensträngen. Umschriebene Faserausfälle im Hinterstrang. Verdickte Septen auch im Hinterstrang (Fig. 6).

6. Dorsalsegment. Beide Vorderhörner in nekrobiotischer Einschmelzung fast in ganzem Umfang in Zerfallshöhlen umgewandelt. Pia kaum verdickt. Wenig Rundzellen in den Meningen. Gliavermehrung mit Astrocyten im Hinterstrang (Fig. 6).

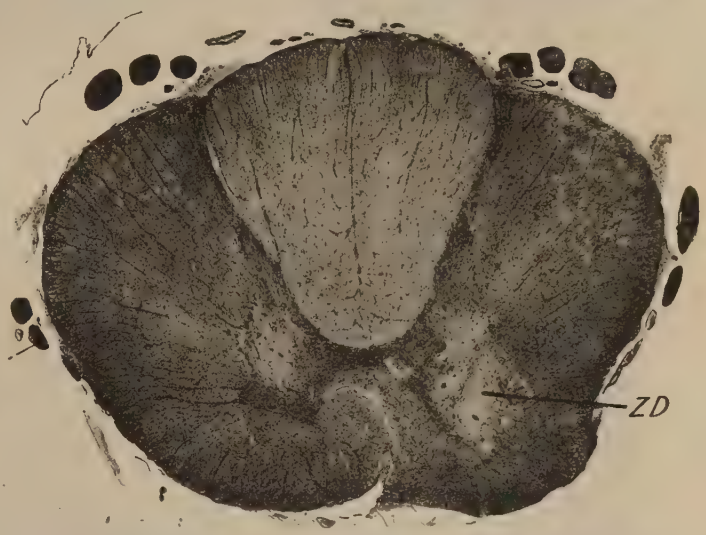

Fig. 6. Nisslpräparat aus D_6. Erweichung und cystische Umwandlung eines Vorderhorns (*ZD*), Sklerose des andern. Hochgradige Atrophie der Gefäße. Diffuse Lückenfelder.

4. Dorsalsegment. Über das Verhalten im allgemeinen ist dem vorstehend Gesagten nichts hinzuzufügen. Dagegen finden sich in diesem Segment auf dem Querschnitt 3 große Cysten, je eine in der Spitze bzw. im Zentrum des Vorderhorns und eine kleinere im rechten Vorderstrang (Fig. 9). Die Cyste im rechten Vorderstrang ist kreisrund, scharfrandig und völlig leer. Das umgebende Gewebe ist rarifiziert, kernarm und ohne alle reaktiven Erscheinungen an Gefäßen und Glia. Das Loch im rechten Vorderstrang hat einen Umfang von etwa $^1/_4$ der Breite des normalen Vorderhorns, es ist eirund und wird durch ein das Innere durchsetzendes, schmales Gewebsseptum in zwei ungleich große Hälften geteilt, im übrigen enthält auch diese Cyste keinerlei Inhalt, weder Blut, noch Detritus, noch geronnene Lymphe. Das umgebende Gewebe ist im Gegensatz zur erstgenannten Cyste verdichtet, kernreicher als normal und in weitem Umkreise von großen Massen runder Abbaustoffe übersät. Der eigentliche Rand dieser Cyste wird gebildet von einem dichten Saum gewucherten Gewebes, Gliazellen der verschiedensten Formen, Endothelsprossen neu sich bildender Gefäße und namentlich von ganzen Haufen runder Abbauzellen sowie spärlichen typischen Körnchenzellen. Am Rand der Cyste liegt das Rudiment einer in Auflösung (Verflüssigung) befindlichen multipolaren motorischen Vorderhornzelle, umgeben von einem Haufen kleinerer und größerer gliogener Abbauzellen (Fig. 9). Die dritte Cyste zeigt wieder ein anderes Verhalten. Sie lehnt sich an einer Seite unmittelbar an ein verdicktes größeres längs getroffenes Gefäß an. Die Wand dieses an einem Ende in das Lumen der Cyste etwas hineinragenden Gefäßes zeigt hochgradige zellige Infiltration, bestehend teils aus gewucherten Adven-

titia- und Endothelzellen, teils aus echten Körnchenzellen, die mit feineren oder gröberen Abbauprodukten beladen sind. Man hat an diesem Gefäß an der Stelle, wo es die Grenze der Cyste bildet, den Eindruck, als ob die Cyste entstanden wäre durch hochgradige Ausbuchtung eines perivasculären Lymphraumes. Daß es sich nicht einfach um postmortale oder agonale Bildungen handelt, beweisen die reaktiven und regressiven Ver-

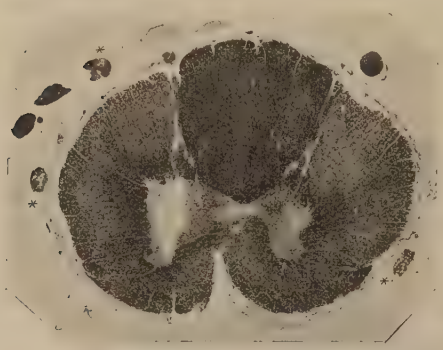

Fig. 7. Markscheidenpräparat aus D_6. Das gleiche Verhalten wie vorige Figur. Starke Wurzeldegeneration (*).

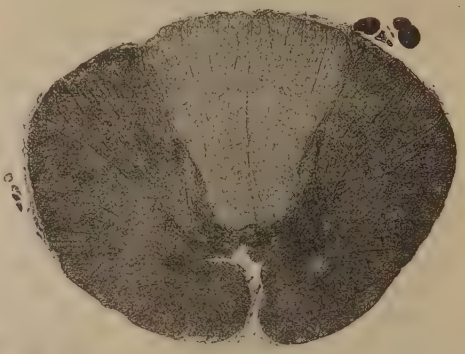

Fig. 8. Querschnitt aus D_{5-6} nach v. Gieson. Ausgedehnte Lückenfeldbildung, dazwischen umschriebene nekrotische Herdchen. Vorderhörner entartet.

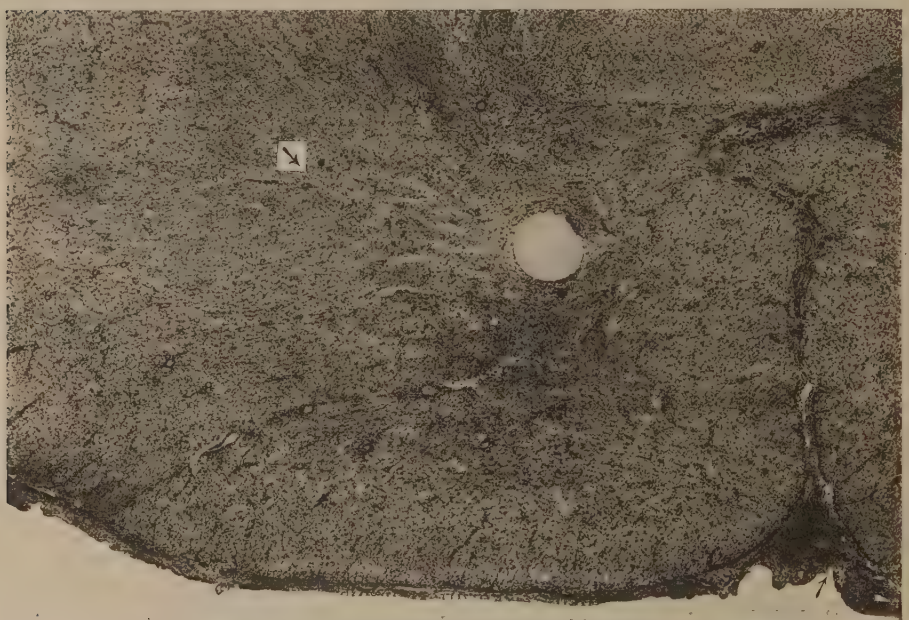

Fig. 9. Ausschnitt aus D_4. Vorderhorn und Vorderseitenstrang. Größere Lymphcyste im degenerierten Vorderhorn. Piaverdickung und Infiltration. Gefäßveränderung.

änderungen der Umgebung, insbesondere die frischen Infiltrationen an den Gefäßen und die Gewebeverdichtung mit Gliawucherung.

1. Dorsalsegment. Hochgradig deformiert. Querschnitt asymmetrisch, stark verzogen; ebenso die Form der grauen Substanz. Vorderhörner in eine zellreiche sklerotische Glianarbe verwandelt, deren zentraler Teil aus fast völlig kernlosem nekrotischen Gewebe besteht. In der dorsolateralen Zellsäule beiderseits ziemlich viele große Ganglien-

zellen erhalten, aber meist sklerosiert, teilweise auch Veränderungen akuteren Charakters (Schwellung, Tigrolyse). Clarkesche Säulen besser erhalten als in anderen Abschnitten. Im übrigen Teil der Vorderhörner alle Ganglienzellen bis auf wenige hochgradig atrophische Elemente geschwunden. In den Hintersträngen spärliche Körnchenzellen in peri- und endoadventitiellen Lymphräumen. Kleine Cysten überall in der grauen und weißen Substanz verbreitet, auch in den Hintersträngen.

Unteres Cervicalmark. Im ganzen gut erhaltene Form. Im übrigen wie sonst. Im 6. Cervicalsegment finden sich über den ganzen Querschnitt zerstreut zahlreiche scharfrandige Cysten, wie sie vom oberen Dorsalmark beschrieben sind. Es sind kreisrunde oder längliche cystische Löcher, in der grauen wie in der weißen Substanz, die insofern eine gewisse örtliche Bevorzugung zeigen, als sie in größerer Zahl in den zentralen Partien, spärlicher gegen die Peripherie der Schnittfläche hin, vorzukommen

Fig. 10. Querschnitt aus D_3. Lückenfelder (*L*) und nekrotische Herde (*N*) in der weißen Substanz. Vorderhörner hochgradig entartet und geschrumpft. Degeneration in den Hintersträngen. Gefäße verdickt (*G*).

scheinen. Ihre Größe und Durchmesser variieren stark (0,1—0,3 mm). Öfters liegt im Zentrum eines solchen Loches ein quer- oder längsgetroffenes, meist atrophisches Gefäß, doch sind die meisten Cystchen ganz ohne Inhalt. Zwischen ihnen finden sich nekrotische Herdchen eingestreut, die ebenfalls häufig ihre Beziehung zu einem zentral gelegenen, hyalin oder fibrös entarteten kleinen Gefäß erkennen lassen. Unsere Abbildungen (Fig. 13) zeigen Vorderhorn und Pyramidenseitenstrang von solchen Herden durchsetzt. Im Seitenstrang handelt es sich, abgesehen von den erwähnten leeren Cysten, um kleinste Herde von wechselnder Gestalt, mit nekrotischem Inhalt. Im Vorderhorn sind die Nekrosen ausgedehnter, teilweise kommt es durch Konfluenz mehrerer kleiner Herde zur Einschmelzung großer Bezirke. Bei letzteren läßt sich nachweisen, daß sie in Beziehung zu einem größeren Gefäß stehen, das häufig zentral gelegen ist und dann wie in einem toten Gewebe eingebettet erscheint. Offenbar handelt es sich hierbei um ein Stadium des Gewebszerfalls, das im weiteren Fortschreiten zur Ausbildung der vorerwähnten Cysten führt. Während die früheren Stadien reaktive Erscheinungen seitens der Glia vermissen lassen und keine Infiltration zeigen, findet sich um die voll ausgebil-

deten Cysten oft ein derber Gliasaum, stellenweise auch Zellvermehrung mit Körnchenzellen in den Lymphräumen größerer Gefäße.

Außer den Cysten bzw. Nekrosen findet sich in Schnitten aus dem unteren Halsmark innerhalb der Vorderhörner beiderseits eine größere myelomalacische Erweichung in Form eines gegen die Umgebung nicht scharf abgegrenzten Herdes, der in der Mitte zur völligen Verflüssigung der grauen Substanz geführt hat. Innerhalb dieses Bezirkes trifft man viele überaus blutreiche Gefäße, in deren Umgebung miliare Blutaustritte, grobscholligen Detritus, da und dort auch eine größere Blutung in das zerfallende Gewebe hinein. Thromben sind nicht nachweisbar. Die Gefäße dieser Partie sind prall gefüllt, ihre Wandungen vielfach verdickt und fibrös entartet, aber ohne ausgesprochene kleinzellige Infiltration, also akut entzündliche Vorgänge. Massenhaft amorphe Abbaukugeln in den Hinter- und den Randpartien der Seitenstränge.

In den mittleren oberen Cervicalsegmenten nimmt der Krankheitsprozeß an Intensität ab, Infiltrationen sind kaum mehr nachweisbar; im C 3 ist eine vereinzelte Cyste. Das Verhalten der Markscheiden und der weißen Stränge ist unten geschildert. Hintere Wurzeln o. B.

Fig. 11. Ähnliche Verhältnisse wie in voriger Figur aus dem gleichen Segment (D_3).

Wir wollen der Einzelbeschreibung eine gemeinsame Besprechung einiger wichtiger histologischer Eigentümlichkeiten, namentlich des

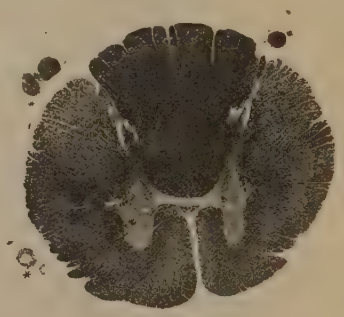

Fig. 12. Markscheidenpräparat aus D_1.

Verhaltens der Markfasern, der Cysten und der amorphen Abbaustoffe, anschließen, da sie für die Beurteilung des histopathologischen Befundes von Bedeutung sind.

Markscheiden. Derselbe Typus der Faserdegeneration, den wir beim Lumbalmark genauer beschrieben haben, findet sich durch alle Segmente des Rückenmarks in gleicher Weise wieder. Der Markfaserausfall ist am stärksten in den Seiten- und Vordersträngen, während die Hinterstränge relativ gut erhalten und dunkel gefärbt erscheinen. Hervorzuheben ist dabei aber vor allem der nicht systematische Charakter des Faserausfalls innerhalb der einzelnen Segmente, die Diskontinuität und Ungleichartigkeit des Prozesses in verschiedenen Höhen des Rückenmarks und die circumscripte Nekrosenbildung. Eine gewisse Ähnlichkeit des Gesamtbildes mit der amyotrophischen Lateralsklerose besteht zweifellos durch die relative Intaktheit der Hinterstränge, aber wenn man eine größere Anzahl von Schnitten genauer und bei starken Vergrößerungen untersucht, so sieht man, daß nicht eine geschlossene, systematische Degeneration vorliegt, sondern herdförmig auftretende Lückenfelder, die sich in ziemlich unregelmäßiger Weise bald mehr über den Seitensträngen, bald mehr über den Vorder-

strängen, spärlich auch in den Hintersträngen ausbreiten. Es handelt sich also um Areolierung, wie sie Redlich bei gewissen Formen von multipler Sklerose mit besonders rapidem Verfall des Nervengewebes, vielleicht als Folge akuter Zirkulationsstörung beschrieben hat (perivasculäre Areolierung?). Eine Beziehung der stärker ausgeprägten Flecken zu pathologisch veränderten Gefäßen ist vielfach erkennbar. Nirgends findet sich — um das nochmals besonders zu betonen — das bekannte dreieckige Degenerationsfeld der Pyramiden im Seitenstrang umschrieben ausgeprägt. In keiner Höhe des Rückenmarks auch läßt sich eine Beschränkung der Degenerationszone auf die Pyramidenvorderstränge nachweisen. Überall vielmehr sind alle anderen Systeme der Vorderstränge in erheblichem Maße bald mehr, bald

Fig. 13. Nisslpräparat aus C_6. (Beschreibung S. 18.)

weniger als die Pyramidenstränge, mitbetroffen. Überall trifft man besonders bei schwacher Vergrößerung auf den ersten Blick neben den dunkler sich abhebenden Hintersträngen die diffuse durch Lückenfeldbildung stark gelichteten Vorder- und Seitenstränge, wobei stets die seitliche Grenzschicht, ebenfalls meist gleichmäßig dunkel gefärbt, sich von den helleren Nachbarzonen gut abhebt. Die Ausdehnung und Intensität der Lichtung ist auf den verschiedenen Höhen des Rückenmarks nicht überall gleich, es besteht vielmehr eine starke Variation in den einzelnen Segmenten, dagegen herrscht eine gewisse Symmetrie der beiden Seiten in gleichen Rückenmarkshöhen. Während die Faserlichtung im unteren Dorsal- und im Lendenmark über die ganze Fläche der Vorderstränge sich verteilt und eine erhebliche und wesentliche Bevorzugung eines Systems, also insbesondere der Pyramidenbahnen, sich nicht erkennen läßt, vielmehr auch die Kleinhirnseitenstränge und die anterolateralen Bündel in verschiedenen Segmenten mehr oder weniger stark betrifft, macht die Aufhellung im oberen Dorsal- und im Cervicalmark einen mehr circum-

scripten Eindruck, indem die Lichtungsfelder sich hier stärker in den Pyramidensträngen ausprägen als in den anderen Bahnen. Hier grenzt sich die Lichtung im Vorderstrang vielfach schärfer ab. Auch zwischen rechts und links finden sich auf denselben Schnitten merklichere Verschiedenheiten, so ist z. B. im Dorsal- und Cervicalmark regelmäßig die linke Vorderstranglichtung wesentlich schmäler als die rechte (Fig. 16). Die Lückenfeldbildung tritt meist am deutlichsten in den Vordersträngen hervor, während die oben erwähnten circumscripten herdförmigen Nekrosen ihre Prädilektionsstelle in den Seitensträngen haben (Fig. 8, 11, 16). Gegenüber den hochgradigen Degenerationen in den Vorder-Seitensträngen tritt der Faserausfall in den Hintersträngen auf allen Höhen des Rückenmarks zurück,

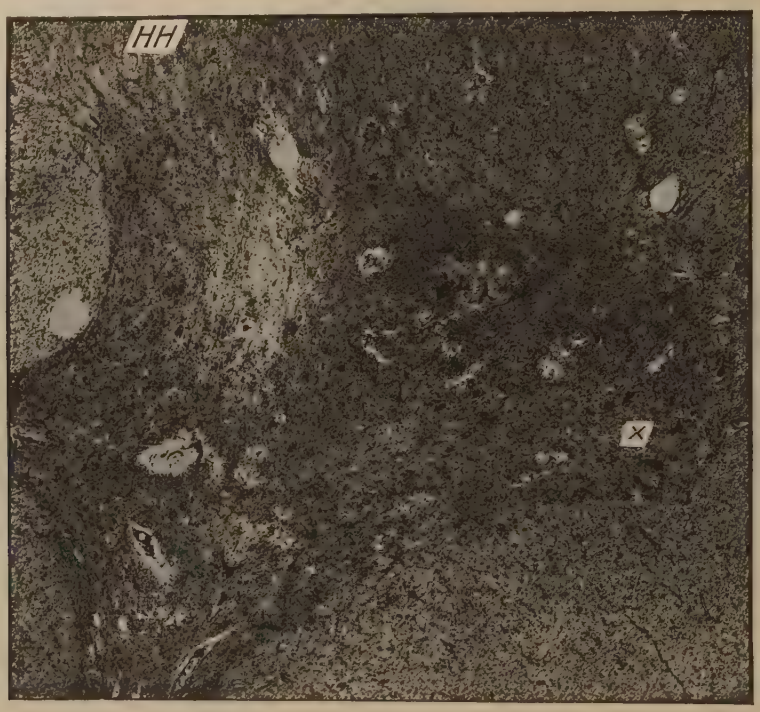

Fig. 14. Stärker vergrößerter Ausschnitt des Vorderhorns von Figur 13.

so daß man bei schwacher Vergrößerung den Eindruck einer völligen Intaktheit haben könnte. Bei genauer Durchsicht der Präparate in verschiedenen Segmenten ergibt sich jedoch, daß auch in den Hintersträngen nicht unerhebliche degenerative Ausfälle bestehen. Meist ist das Gebiet des ovalen Hinterstrangbündels und des ventralen Hinterstrangfelds deutlich gelichtet. Allerdings handelt es sich auch hier nicht um einen streng systematischen Charakter des Faserausfalls. Am stärksten ist die Atrophie in den unteren Partien des Rückenmarks, nach oben zu nimmt sie mehr und mehr ab. An deren Stelle ist im Cervicalmark der Gollsche Strang deutlich aufgehellt im Vergleich zum Burdachschen. Die vorderen Wurzeln erweisen sich allenthalben als schwer degeneriert sowohl im intra- als im extramedullären Verlauf, aber auch in den hinteren Wurzeln finden sich nicht allzuselten Anzeichen einer teils isolierten, teils bündelförmigen Faserdegeneration mit stellenweiser Vermehrung

des endoneuralen Bindegewebes und vereinzelt sogar mit Rundzellenansammlungen. Selbst in dem relativ gut erhaltenen oberen Halsmark kommen mehr oder minder stark degenerierte Partien an den hinteren Wurzeln vor (Fig. 12). In der Medulla oblongata und im oberen Halsmark fallen die starkgelichteten Hellwegschen Bündel in die Augen. Besondere Bedeutung im Hinblick auf die differentialdiagnostische

Fig. 15. Ausschnitt aus Hinterhorn und Seitenstrang von C_6. Zahlreiche Nekrosen (*N*) im Pyramidenseitenstrang nebst starker Gliawucherung und Lückenfeldbildung. Größere Lymphcysten.

Unterscheidung von der amyotrophischen Lateralsklerose gewinnt die Tatsache, daß schon in diesen Höhen, namentlich aber von der Pyramidenkreuzung aufwärts, die Pyramidendegeneration rasch abnimmt und schon in mittleren Teilen der Oblongata und in der Pons kaum mehr und in den Hirnschenkeln nicht einmal mehr in Form einer geringen Aufhellung nachweisbar ist.

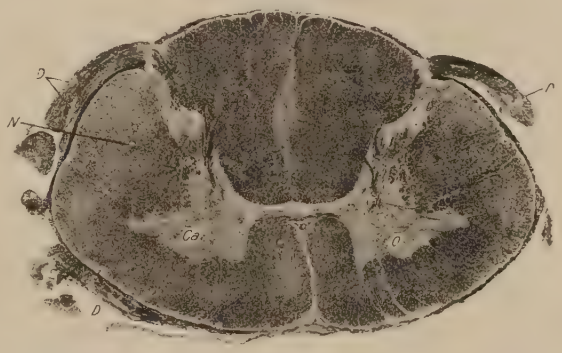

Fig. 16. Markscheidenpräparat aus C_3. Ausgedehnte Faserdegeneration im ganzen Querschnitt. Vordere und hintere Wurzeln teils total, teils bündelweise degeneriert (*D*). Außer der diffusen Faserlichtung, umschriebene Nekrosen (*N*).

Außer den über größere Bezirke ausgebreiteten Lückenfeldern finden sich eigenartige scharf umschriebene Nekrosen größeren und kleineren Umfangs in der weißen Substanz, innerhalb deren sowohl das nervöse Gewebe wie die Stützsubstanz zugrunde gegangen ist, und die im Markscheidenpräparat deutlich als unregelmäßig gestaltete helle Flecke erscheinen (Fig. 11, 16). Die Gestalt dieser nekrotischen Herde ist ebenso wie ihr Umfang außerordentlich wechselnd. Bald sind es kleine runde, nur den Umfang von wenigen Markscheiden einnehmende Herdchen, bald handelt es sich um größere, oft buchtig aussehende Herde, die den Eindruck

machen, als ob sie durch Konfluenz von kleineren entstanden wären. Vielfach ist eine Beziehung der nekrotischen Flecken zu pathologisch veränderten Gefäßen unverkennbar. Man sieht nicht selten im Zentrum eines solchen Faserlichtungsbezirkes ein Gefäß liegen, dessen Wandungen verdickt und dessen Lumen verengert ist. Handelt es sich um ein größeres längs- oder stark quergetroffenes (sklerotisches) Gefäß, so läßt sich nachweisen, wie im ganzen Verlaufe desselben das angrenzende Gewebe zerfällt, so daß ein mehr oder weniger langgestreckter Lichtungsbezirk entsteht, innerhalb dessen die Markscheiden völlig ungefärbt geblieben sind. Der periadventitielle Lymphraum ist in solchen Gebieten regelmäßig außerordentlich stark erweitert (Lymphstauung). Eine Vermehrung der Gefäßwandzellen oder stärkere Infiltration fehlt dagegen; es finden sich nirgends Körnchenzellenansammlungen. Auch läßt sich eine Vermehrung der Gliazellen in der Umgebung der Nekrosen nicht nachweisen. Die Gestalt der Herde namentlich der größeren Nekrosen ist mit der Annahme einer perivasculären Nekrose zum mindesten gut verträglich, und gerade der letztere Befund, wo sich ein umfänglicher Herd an ein schwer verändertes großes Gefäß anlehnt und dieses umgibt, scheint im Zusammenhang mit der zweifellos bestehenden Lymphstauung eine solche Annahme geradezu zwingend zu machen. Die Rarifizierung des Gewebes in der weiteren Umgebung könnte man auf ein langsam zunehmendes, konzentrisches vom Gefäß aus fortschreitendes Wachstum auffassen.

Fig. 17. Markscheidenpräparat aus C_1. Übergang in die Medulla oblongata. *HWd* = stark degenerierte hintere Wurzel. Lichtung der Hinterstränge. Entartung der Hellwegschen Bündel.

Cysten. Was die Cysten betrifft, so ist folgendes zu erwähnen. Vom 4. Lumbalsegment proximalwärts treten vereinzelte scharf umschriebene cystische Hohlräume von wechselnder Größe und Gestalt innerhalb des Rückenmarksquerschnittes auf, wie sie näher bei D 4 und C 6 beschrieben sind. Diese finden sich vorwiegend in den Seitensträngen, jedoch nicht auf das Areal der Pyramidenseitenstränge beschränkt, sondern auch im Kleinhirnseitenstrang und im Vorderseitenstrang. Spärlicher sind sie in der grauen Substanz. Die Hauptgegend der Cystenbildung ist das obere Dorsal- und das untere Cervicalmark; im übrigen Lumbalmark wie im unteren Dorsalmark finden sich keine derartigen cystischen Hohlräume. Im 6. Dorsalsegment ist keine miliar umschriebene Cystenbildung vorhanden, sondern das ganze linke und in geringerem Grade auch das rechte Vorderhorn ist in ganzer Ausdehnung zerfallen und erweicht. Das Vorderhorn stellt hier eine teilweise mit Detritus angefüllte, weite buchtige Höhle dar, deren Ränder unscharf und wie zernagt aussehen. Erst vom 4. Dorsalsegment ab stellen sich nach oben hin zunehmend in reichlicher Menge derartige Cystenbildungen ein, sowohl über die graue wie die weiße Substanz verbreitet, vereinzelt auch in den Hintersträngen. Man kann in einzelnen Schnitten bis zu 10 und mehr solcher Hohlräume zählen. Ihre Zahl, Größe, Form und Verteilung wechselt von Segment zu Segment. Sie erstrecken sich bis zum 3. Cervicalsegment und werden nach oben zu spärlicher. In

einigen Schnitten dieses Segments findet sich nur eine Gruppe kleiner Cystchen in den Hintersträngen, während alle anderen Abschnitte, auch die Seitenstränge, frei davon sind. Meist handelt es sich im Querschnitt um kreisrunde, häufig um länglichrunde, aber auch um unregelmäßig gestaltete, glattrandige Hohlräume, die vielfach eine sichere Beziehung zu Gefäßen erkennen lassen. Die Cysten sind ohne Zweifel vasculärer Entstehung. Eine größere Anzahl Cysten ist leer oder mit geronnener Lymphe erfüllt und stellt nichts anderes als stark dilatierte kleine Lymphgefäße dar, was schon daraus hervorgeht, daß man noch zuweilen die auseinandergedrängte Endothelwand des Gefäßes erkennen kann. Andere Cysten lassen sich als dilatierte durch Stauung entstandene Lymphräume erklären. Ein dritter Teil, und das sind besonders die unregelmäßig gestalteten langgestreckten und aus mehreren Ausbuchtungen zusammengesetzten Höhlungen, deren Mitte vielfach durch ein pathologisch verändertes Blutgefäß und darum herum gelagerte nekrotische Massen eingenommen wird, entsteht wohl durch einen ähnlichen vasculären Prozeß. Daß es sich nicht um postmortale oder agonale, etwa auf Einwanderung von gasbildenden Bakterien oder auf Fäulnis beruhende artifizielle Cysten handeln kann, geht aus der Tatsache hervor, daß in der Umgebung mancher Cysten sich Körnchenzellen, die sonst nur spärlich angetroffen werden, in größeren Mengen finden, ferner daraus, daß diese Cysten in ihrer Umgebung stärkere Gliawucherung und sklerotisch verdichtete Partien aufweisen. In ihrer Umgebung ist das Gewebe teilweise aufgelockert (Ödem) oder auch verdichtet (Gliawucherung). Ebenso kann wohl mit Sicherheit ausgeschlossen werden, daß es sich einfach um technische Kunstprodukte, sogenannte Schrumpfräume, handelt. Dagegen spricht außer dem geschilderten histologischen Verhalten schon allein die Art ihrer Verteilung und ihr vorwiegendes Vorkommen an gewissen Prädilektionsorten, während bei Einwirkung chemischer Agenzien das ganze Gewebe gleichmäßig über den Schnitt verteilt die Schrumpfungsvorgänge zeigen müßte. Dagegen ist die Vermutung nicht von der Hand zu weisen, daß es an manchen Stellen zu einem Ausfall von Gewebe, insbesondere von degenerierten Gefäßen, aber auch von anderen Bestandteilen aus den Höhlungen gekommen ist. Dies scheint namentlich dort der Fall zu sein, wo ein Teil einer Cyste noch Inhalt führt, wogegen der andere leer ist.

Amorphe Abbaustoffe. Außer den vielfach erwähnten typischen Körnchenzellen sind in unserem Falle als auffällige und das pathologisch-anatomische Bild stellenweise beherrschende Erscheinung zu nennen, in runden Kugeln oder als längliche Schollen massenhaft auftretenden Abbaustoffe, die in den unteren Rückenmarksabschnitten geradezu in enormen Mengen vorkommen und früher unter dem Sammelnamen der Corpora amylacea zusammengefaßt wurden. Sie verhalten sich färberisch sehr verschiedenartig. Ein Teil besitzt ein homogenes, strukturloses, stark lichtbrechendes Aussehen von gleichartiger Farbe, ein anderer Teil ist deutlich geschichtet und setzt sich aus mehreren in Farben abwechselnden Lagen zusammen. Eine dritte Art schließlich besitzt einen dunkleren runden Kern, ist im übrigen homogen oder leicht körnig und meist schwach färbbar und von anderer Farbe als der Kern. Was ihr Vorkommen betrifft, so sind diese amorphen Stoffe am reichlichsten im Gebiet der Seiten- und Hinterstränge des Lumbal- und unteren Dorsalmarks. Sehr starke Anhäufungen finden sich in der Peripherie des Rückenmarks und entlang den Gliasepten, namentlich dort, wo die gliöse Randschicht

stark gewuchert und verdickt ist. Innerhalb dieser und der davon ausgehenden Septen finden sie sich stellenweise in dichten Haufen an den Seiten-Vordersträngen, an der Wurzel Eintrittszone und an der Oberfläche der Hinterstränge, ein Vorkommen, wie es ähnlich bei der Tabes beobachtet ist. In der grauen Substanz fehlen sie durchweg. Im ganzen spärlicher ist ihr Vorkommen in dem oberflächlichen Gliafaserfilz der Seitenstränge und der Vorderstränge sowie an deren Septen, obwohl auch hier an einzelnen Stellen haufenweise Ansammlungen, wenn auch nicht in dem Grade wie in den Hintersträngen, vorhanden sind. Ganz fehlen sie in der grauen Substanz mit Ausnahme der Spitze der Hinterhörner, wo sie ebenfalls in der Umgebung der eintretenden Wurzeln größere Konglomerate bilden. Es enthalten also gerade diejenigen Teile des Rückenmarks solche Stoffe in den größten Mengen, die nach den anderen Färbemethoden wenig oder gar nicht verändert erscheinen. Für die Beurteilung ihrer histopathologischen Bedeutung ist es wichtig, daß sie hinsichtlich ihrer Verteilung auf dem Querschnitt oft geradezu das Negativ der mit Scharlach sich rotfärbenden lipoiden Abbaustoffe und der Zerfallsprodukte der Markscheiden darstellen. Ihre Deutung ist jedoch noch eine strittige. Unzweifelhaft handelt es sich um verschiedenartige Stoffe. Schmaus faßt sie als Ansammlungen von bei der Härtung geronnenem Exsudat auf und erblickt in ihrem Vorhandensein einen Beweis dafür, daß den Quellungs- und Degenerationsvorgängen ein entzündliches Ödem zugrunde liegt. Nach Alzheimer sind sie indessen nicht als postmortale Niederschläge, sondern als Fällungsprodukte anzusehen, die schon im Leben aus der Gewebsflüssigkeit ausgefällt wurden. Sie gehören geradezu zum Bilde mancher akuter und chronischer Krankheiten des Zentralnervensystems, insbesondere des Rückenmarks, und finden sich hier in großen Mengen sowohl an Orten akuter Zerfallsvorgänge wie an Stellen von ganz chronisch verlaufenden Veränderungen, beispielsweise bei der Tabes in einer ähnlichen Anordnung und Verteilung wie in unserem Falle. Es handelt sich also zweifellos um eigenartige ihrer histochemischen Natur nach noch unaufgeklärte Stoffwechselprodukte, die im Verlaufe von chronisch und akut zum Verfall des Nervengewebes führenden Erkrankungsprozessen ebenso auftreten und wieder verschwinden wie andere pathologische Stoffe, die wir als Abbauprodukte bezeichnen. Dafür spricht auch die Tatsache, daß sich zu ihnen die Glia ähnlich verhält wie jenen Stoffen gegenüber. An manchen Stellen mit reichem Vorkommen findet man eine ihnen gegenüber so gut wie ganz reaktionslose Glia, an andern Stellen wirken sie wie Fremdkörper, in dem die Glia zur Wucherung angeregt wird.

C. Zusammenfassung.

Bei einer unverheirateten, neuropathisch belasteten Frau entwickelte sich im Alter von 43 Jahren, nach den Angaben der Patientin im Anschluß an eine vor längerer Zeit durchgemachte Influenza ein chronisches organisches Nervenleiden, das mit Schmerzen in der rechten Hüfte begann (1904), allmählich unter blitzartig durchfahrenden Schmerzen im ganzen rechten Bein, später Kreuzweh und gürtelförmigen Schmerzen sich verschlimmerte und nach 4 Jahren zu Störungen der Beweglichkeit in den Beinen führte, die mit einer Erschwerung des Gehens einhergingen, derart, daß die Kranke nicht mehr ordentlich auftreten konnte und daß der rechte Fuß umkippte. Dabei machte sich eine zunehmende allgemeine Schwäche

zunächst im rechten Bein geltend, und im Oktober 1908 wurde eine Parese und Atrophie der rechten Peroneusgruppe festgestellt. Im Februar und März 1909 bestand eine Erschwerung aller Bewegungen am rechten Beine, während das linke Bein und die Arme noch normale Beweglichkeit besaßen, ferner war allgemeine Steigerung der Sehnenreflexe sowohl an den unteren wie oberen Extremitäten vorhanden, ohne objektive Sensibilitätsstörungen und ohne Entartungsreaktion aber mit positivem Babinski rechts. Es bestand damals Druckempfindlichkeit außen neben der Tibiakante. Pupillen, Augenbewegungen und Augenhintergrund waren intakt, ebenso Blase und Mastdarm. Die Differentialdiagnose schwankte anfangs zwischen multipler Sklerose, Rückenmarkstumor und Neuritis. Da beide Prozesse im Laufe der Beobachtung auszuschließen waren, so gelangte man zur Wahrscheinlichkeitsdiagnose eines Tumors der Medulla spinalis. — In der Folgezeit klagte die Patientin dauernd über Schmerzen im rechten Bein und Steifigkeit beiderseits nach längerem Sitzen. Es stellten sich fibrilläre Zuckungen ein, und auch im linken Bein begann, ohne daß hier jemals Schmerzen vorhanden waren, die Kraft langsam zu schwinden. Späterhin traten auch hier fibrilläre Zuckungen ein. Die Kraft in den Armen war damals noch gut, doch kam es häufig zum Einschlafen der Arme. Anfang November 1909, d. h. ein halbes Jahr nach der ersten Beobachtung in der Medizinischen Klinik, etwa vier Jahre nach Beginn der ersten Symptome kam Patientin wegen schwerer Depression in die Klinik für Gemüts- und Nervenkrankheiten zu Tübingen. Das rechte Bein war jetzt fast völlig gelähmt, schlaff und atrophisch, nur die Zehen zeigten sich noch etwas aktiv beweglich. Im linken Bein bestand ebenfalls eine schlaffe Parese. Die früheren spastischen Erscheinungen (Babinski) fehlten jetzt. Knie-, Achilles- und Plantarreflex waren erloschen. Schon früher waren Erscheinungen von Entartungsreaktion in den Beinen nachgewiesen, während lebhafte Armreflexe bestanden. Die grobe Kraft im rechten Arm war herabgesetzt. Seitens der Sensibilität war Hypästhesie, Hypalgesie und Thermhypästhesie an der unteren Hälfte des Rumpfs und den Beinen vorhanden, rechts stärker als links. Die Thermhypästhesie bestand am deutlichsten im Gebiet des rechten Unterschenkels. Außerdem zeigte sich die elektrocutane Empfindlichkeit von den Knien abwärts herabgesetzt. Trophische Störungen der Haut waren nicht vorhanden. Die Hirnnerven zeigten keine Ausfalls- oder Reizerscheinungen. Vom Dezember 1909 bis Februar 1910 wurde viel über heftige Schmerzen und Parästhesien in Händen und Armen, sowie zeitweise auch im ganzen Körper, geklagt. Im Lauf des Sommers 1910 kam Schwäche im Rumpf und in den Armen hinzu. Die Kranke hatte keinen Halt mehr im Kreuz, konnte nicht mehr sitzen und sank zusammen. Die schlaffe Lähmung des rechten Beines war jetzt eine vollständige, während am linken Bein noch geringe Zehenbewegungen ausgeführt werden konnten. Im linken Oberschenkel, in den Armen, an den Daumenballen beider Hände traten fibrilläre Zuckungen auf. Oktober 1910 wurde die schlaffe Lähmung am linken Bein stärker, und es bestand schließlich eine vollständige schlaffe Paraplegie beider Beine; auch die Parese der Arme machte Fortschritte, die kleinen Handmuskeln begannen zu atrophieren, es kam zum Auftreten stechender Schmerzen in der linken Gesichtshälfte, zu starker Abmagerung im Gesicht und in raschem Fortschreiten zur Entwicklung von bulbären Symptomen in Form von Schluck- und Atemstörungen, die nach wenigen Wochen (November 1910) zum Exitus führten. Trismus, Krallenhandstellung, Masseterenklonus, Blasen-,

Mastdarmlähmung waren während der ganzen Krankheit nie zur Beobachtung gekommen. Auch fehlten dauernd okuläre Symptome, Intentionstremor, Nystagmus sowie Dysarthrie und andere Kardinalsymptome der multiplen Sklerose. Dagegen ging mit der Entwicklung des körperlichen Leidens hauptsächlich im Anfang eine schwere psychische Veränderung im Sinne eines melancholischen Zustandes mit Selbstvorwürfen, Lebensüberdruß, Verfolgungsvorstellungen usw. einher, dessen Pathogenese hier nicht eingehender berücksichtigt werden kann. Daß chronisch progressive Rückenmarkserkrankungen häufig mit Gemütsdepressionen verbunden sind, ist eine bekannte Tatsache.

Auf Grund des geschilderten klinischen Krankheitsverlaufes mußte man anatomisch an einen fortschreitenden Prozeß im Rückenmark mit Beteiligung der motorischen und sensibeln Systeme denken. Nach anfänglichen Reizerscheinungen zunächst in Form von Schmerzen im rechten Bein, zeitweise lanzinierenden Charakters, war eine spastische Parese gefolgt, die im weiteren Verlauf zur Atrophie führte und schließlich in vollständig schlaffe Lähmung überging. Im linken Bein setzt später, ohne neuralgisches Vorstadium und ohne daß spastische Erscheinungen jeweils sicher beobachtet worden waren, langsam progressiv eine schlaffe atrophische Lähmung ein. Der Lähmung der Rumpfmuskeln gingen dagegen wieder ein neuralgisches Vorstadium (Kreuz- und Gürtelschmerzen) voraus. Ebenso war die schlaffe Parese und Atrophie der Arme eingeleitet durch ausgesprochene Schmerzen und Parästhesien in den Armen. Bulbäre Lähmungserscheinungen führten schließlich zum Tod.

Differentialdiagnostisch kamen im Initialstadium Rückenmarkstumor oder Polyneuritis in Betracht. Man konnte während der ersten Krankheitsphase an eine extramedulläre Neubildung mit Wurzelschmerzen und nachfolgender Kompressionsmyelitis denken. Auch für multiple Neuritis ließen sich mancherlei Erscheinungen anführen: der subakute, fortschreitende Verlauf, die starken Schmerzen und Parästhesien, die späteren objektiven Sensibilitätsstörungen, die trophisch-motorischen Störungen, beginnend im Peroneusgebiet, die Intaktheit von Blasen- und Mastdarmfunktion, die bei diesem Leiden meist unbeeinträchtigt ist. Auch die Ausbildung eines Depressionszustandes ließ sich wohl damit vereinbaren, da psychische Störungen eine häufige Komplikation der Polyneuritis darstellen. Gegen diese Annahme sprachen das Fehlen der Ataxie, namentlich der Schwellung und Druckempfindlichkeit der Nervenstämme sowie der weitere Verlauf.

Von den übrigen differentialdiagnostisch in Betracht kommenden chronisch-progressiven Rückenmarksaffektionen scheiden nach dem Ergebnis der Autopsie von vornherein die multiple Sklerose, die Syringomyelie und die einfache Poliomyelitis anterior chronica aus. An eine subakute atrophische Spinallähmung war in der ersten Zeit wohl zu denken. Leichte rheumatische Schmerzen können hierbei auftreten, wenn sie auch eine untergeordnete Rolle spielen (Oppenheim). Der Beginn mit Schwäche in einem Bein, die Beschränkung auf eine Muskelgruppe, das allmähliche Übergreifen auf das andere Bein kommen ebenso vor wie in unserem Falle. Allein der anatomische Befund mit der ausgebreiteten Degeneration der Rückenmarksstränge widerspricht dieser Diagnose durchaus, wenn nicht schon der spätere klinische Verlauf sie ausgeschlossen hätte. Auch ist zu bedenken, daß die chronische Form der Poliomyelitis anterior ein sehr seltenes Leiden ist und daß nach Oppenheim die

große Mehrzahl der als subakute Poliomyelitis aufgefaßten Krankheitsfälle in die Kategorie der Polyneuritis gehört. Raymond spricht geradezu von einer unter dem Bilde der Poliomyelitis anterior verlaufenden Polyneuritis. Es darf also bei derartigen differentialdiagnostischen Erwägungen nicht vergessen werden, daß klinisch nach der Ansicht vieler Autoren, wie Brissaud, Raymond, Medea, eine strenge Untersuchung in manchen Fällen gar nicht zu treffen ist und daß man unter Umständen mit einer Kombination beider Krankheiten rechnen muß, da dieselbe Schädlichkeit, welche zur Poliomyelitis führt, gleichzeitig eine Polyneuritis machen kann.

Es bleibt somit nur die Diagnose einer subakuten bzw. chronischen Myelitis und ihre Abgrenzung gegenüber der amyotrophischen Lateralsklerose übrig.

Daß unser Krankheitsbild klinisch gewisse Verwandtschaft mit der amyotrophischen Lateralsklerose besitzt und daß auch der mikroskopische Befund, namentlich das Markscheidenpräparat in mancher Hinsicht daran erinnert, ist nicht zu bestreiten. Klinisch stellen zwar nach allgemeiner Erfahrung die chronische Myelitis bzw. Poliomyelitis und die amyotrophische Lateralsklerose bei typischen Formen streng zu trennende Krankheiten dar, die Literatur zeigt jedoch atypische Fälle, die man ebensowohl der einen wie der anderen zurechnen könnte.

Es sei nur daran erinnert, daß Fälle von amyotrophischer Lateralsklerose beschrieben sind einerseits mit stark zurücktretenden spastischen Erscheinungen, andererseits mit den mannigfachsten Sensibilitätsstörungen und sogar Ataxie, und daß auch anatomisch Veränderungen in den nicht motorischen Systemen beschrieben sind, die in typischen Fällen ganz intakt sind. So hat Kahler schlaffe atrophische Lähmung bei fehlenden Spasmen und Rigidität bei einer ausgesprochenen entzündlichen Vorderhornerkrankung und kaum nachweisbaren Seitenstrangerkrankung als amyotrophische Lateralsklerose beschrieben. Senator stellte bei einem als typische Amyotrophie aufgefaßten Fall klinisch Schmerzen, anatomisch fehlende Atrophie der vorderen Wurzeln fest. Auch Pal beschrieb eine unter dem Bilde der Amyotrophie verlaufende Poliomyelitis mit Schmerzen.

Allerdings weist Oppenheim mit Recht darauf hin, daß bei derartig weitgehenden Modifikationen des Krankheitsbildes, namentlich wo spastische Erscheinungen fehlen, die Diagnose der amyotrophischen Lateralsklerose im klinischen Sinne keine Berechtigung habe, daß vielmehr eine chronisch-atrophische Spinallähmung also eine Poliomyelitis anterior vorliege. Ebenso wird man ihm im Interesse klinischer Klarheit beistimmen, wenn er fordert, daß Fälle mit vorherrschenden und von Anfang an bestehenden Schmerzen oder solche mit ausgesprochenen Veränderungen in den nichtmotorischen Bahnen, etwa gar in den Hintersträngen (Mott, Tredgold) oder den spinalen Kleinhirnbahnen (Holmes, Mura, Rossi-Roussy) und mit anderen weitgehenden anatomischen Abweichungen (Senator, Haenel) von der echten amyotrophischen Lateralsklerose zu trennen seien.

Diese stellt pathologisch anatomisch eine primäre degenerative Erkrankung des gesamten corticomuskulären Systems und nur von diesem dar, und zwar sowohl des motorischen Protoneurons (Vorderhorn — Vorderwurzel — motorischer Nerv) wie der sekundären corticospinalen Leitungsstrecke (Pyramidenbahn). Jedes Hinausgreifen des Krankheitsprozesses über dieses System, namentlich die ausgesprochene Beteiligung sensibler Anteile, schließt die reine unkomplizierte Amyo-

trophie aus. Freilich bleibt zu berücksichtigen, daß auf Grund von atypischen Einzelfällen namhafte Autoren (Leyden, Möbius, Goldscheider, Kahler) eine prinzipielle Trennung der amyotrophischen Lateralsklerose von der chronischen Poliomyelitis anterior ablehnen wollen und den einzigen Unterschied klinisch in der Art der Entwicklung und des Verlaufs anerkennen, während sie anatomisch die Poliomyelitis wie die Amyotrophie als primäre Erkrankung der nervösen motorischen Elemente nur mit verschiedener Ausdehnung und Lokalisation des Prozesses in der grauen und weißen Substanz, also im Grunde als wesensgleich, auffassen.

In unserem Falle macht die differentialdiagnostische Abgrenzung weniger große Schwierigkeiten. Symptomatologisch war das Krankheitsbild von Anfang an durch Schmerzen ausgezeichnet und lange Zeit neben Parästhesien dadurch beherrscht. Im späteren Verlauf gesellten sich objektive Ausfallserscheinungen auf sensiblem Gebiete (an den Beinen Hypästhesie für Berührung, Schmerzreize, Wärme und Kälte) dazu. Diese ausgesprochene Beteiligung der Sensibilität schloß von vornherein eine reine amyotrophische Lateralsklerose aus. Dazu kommt die Eigenart der Ausbreitung der Krankheitserscheinungen, der elektive Beginn in einem umschriebenen Muskelgebiet (Peroneus), der wesentliche Unterschied in dem Verhalten beider Beine, rechts zunächst spastische Parese, links sofortige Ausbildung einer atrophischen Lähmung mit fehlenden Sehnenreflexen, das Fehlen des spastisch-atrophischen Stadiums, d. h. der Muskelrigidität an den Armen.

All das läßt sich mit der Annahme einer reinen Erkrankung des motorischen Apparates im Sinne der unkomplizierten amyotrophischen Lateralsklerose nicht vereinen, weist vielmehr auf einen allgemeineren und ausgebreiteteren destruktiven Krankheitsvorgang im Gesamtrückenmark hin. Die mikroskopische Untersuchung zeigt denn auch, daß es sich um einen diffusen chronisch myelitischen Prozeß handelt, der seinen Ausgang vom Lendenmark genommen hat und wahrscheinlich unter Mitbeteiligung der Meningen und Wurzeln — und in langsamem Fortschreiten unter akuteren Schüben allmählich den größten Teil des Rückenmarks in allen Teilen des Querschnitts mehr oder minder stark ergriffen und schließlich in großem Umfange zum Untergang von Nervengewebe geführt hat, teils mit anschließender Narbenbildung und sklerotischer Schrumpfung ganzer Abschnitte (Vorderhornsklerose), teils in Form diffuser Lückenfelder und pseudosystematischer Lichtungsbezirke in den Rückenmarkssträngen, teils in Gestalt umschriebener an Gefäße sich anschließender Nekrosen oder durch Stauung und Ödem bedingter Cystenbildung.

Das histopathologische Gesamtbild unseres Falles weist unstreitig eine gewisse Ähnlichkeit mit dem der amyotrophischen Lateralsklerose auf. Gleichwohl lassen sich gegen die letztere und zugunsten eines myelitischen Prozesses sehr gewichtige Gründe anführen. Zunächst ganz allgemein, das was schon aus der symptomatischen Erörterung hervorging: die Beteiligung von Systemen, die bei der Amyotrophie nicht betroffen sind, also die Ausbreitung der Degeneration in mehr oder weniger starkem Grade über die ganze weiße Substanz. Namentlich ist hinzuweisen auf die ausgesprochene Entartung der peripheren Rückenmarksabschnitte in den Vorderseitensträngen, also gerade auch in den Kleinhirnseitenstrangbahnen, die vielfach stärker ist als in den Pyramidensträngen selbst. Ferner die segmentweisen Markfaserlichtungen in den Hintersträngen und die umschriebenen Nekrosen in diesen, das Fehlen des systematischen Charakters der Faserdegeneration (nirgends

findet sich das typische Degenerationsfeld des Pyramidenseitenstranges in umschriebener Weise, wie es der amyotrophischen Lateralsklerose zukommt), der diskontinuierliche, von Segment zu Segment wechselnde Charakter des Markausfalls. Als entscheidend muß jedoch das starke Ergriffensein der hinteren Wurzeln bezeichnet werden, die in einzelnen Segmenten bündelweise schweren Markzerfall und fortgeschrittene Grade der Atrophie erkennen lassen. Schließlich wäre auch darauf hinzuweisen, daß das Stehenbleiben der Pyramidendegeneration in der Medulla oblongata, ohne auf die cerebralen Abschnitte überzugreifen, gleichfalls gegen die Annahme einer amyotrophischen Lateralsklerose spricht.

Was nun die Natur dieses ausgebreiteten spinalen Krankheitsvorganges betrifft, so kann es nach dem Gesagten keinem Zweifel unterliegen, daß es sich um einen myelitischen Prozeß handelt. Außer den degenerativ atrophischen und sklerosierenden Veränderungen bestehen solche echt entzündlicher Art: Wir verweisen auf die Veränderungen an den Gefäßen, die zwar spärlichen aber unverkennbaren kleinzelligen Infiltrationsherde teils in den weichen Häuten, teils in den Gefäßscheiden der Rückenmarksubstanz, die Hyperämie und Blutaustritte namentlich in den grauen Hörnern, die Erweichung im (mittleren) Dorsalmark, die hochgradige zur Cystenbildung führende Lymphstauung, von der es unentschieden bleiben muß, ob sie als entzündliches Ödem aufgefaßt werden darf (Nissl), die Quellung und Auseinanderdrängung der Gliasepten einerseits und die Vermehrung der Gliazellen anderseits.

Von den verschiedenen neuerdings abgetrennten Gruppen der Myelitis scheiden zunächst im Hinblick auf den schleichenden Verlauf die akuten Formen sämtlich aus. Ebensowenig kommt eine der einfachen infiltrativen Myelitiden von chronischem Verlauf in Frage. Der Begriff der chronischen genuinen Myelitis ist ja überhaupt heute ein sehr strittiger geworden. Manche Autoren halten zwar noch an dem Vorkommen einer echten chronischen Myelitis fest (Oppenheim) als Krankheitsbildern, die sehr langsam progressiv verlaufen und erst nach Jahresfrist zur Paraplegie und Anästhesie führen. Andere dagegen bestreiten deren Berechtigung, so daß heute das Gebiet der chronischen Myelitis sehr eingeengt wurde. Henneberg bezeichnet die Mehrzahl der als chronisch genuine Myelitis beschriebenen Fälle als stationär gewordene akute Formen oder als Narbenbildung nach abgelaufener Rückenmarksentzündung oder schließlich rechnet er sie zu seiner funikulären Myelitis bzw. zu den vasculären Prozessen.

In unserem Falle finden sich neben den im Vordergrund stehenden schweren degenerativen Zerfallsvorgängen an den Markscheiden der weißen Substanz und dem Untergang fast aller Ganglienzellen in den Vorderhörnern, stellenweise auch in den Hinterhörnern, echt entzündliche Erscheinungen allerdings geringgradig und von spärlichem Vorkommen, aber doch unzweideutig infiltrativer und exsudativer Natur. Es handelt sich mithin um eine der nach neueren Erfahrungen häufigen Übergangs- und Mischformen, die für die Pathogenese der Myelitis überhaupt von Bedeutung geworden sind. Das Nebeneinander von herdförmigen miliaren Nekrosen, von diffusen pseudosystematischen Strangdegenerationen und von kleinzelligen Infiltrationen weist auf die Verbindung einer disseminierten herdförmigen Myelitis mit der funikulären Myelitis von Henneberg hin. Eine unkomplizierte funikuläre Myelitis ist trotz mancher Ähnlichkeit im anatomischen Bilde deswegen auszu-

schließen, weil dort die Beteiligung der Hinterstränge stärker ist, die graue Substanz dagegen fast ganz verschont zu bleiben pflegt, namentlich aber weil bei jener die extramedullären vorderen und hinteren Wurzeln selbst in vorgeschrittenen Stadien intakt sind (Henneberg), während sie in unserem Falle erheblich degeneriert waren. Diese Kombination verschiedener histopathologischer Vorgänge deckt sich mit der neuen Erfahrung, wonach in vielen Fällen nekrobiotische und entzündliche Veränderungen gleichzeitig vorhanden sind und daß demnach alle Übergänge zwischen der sog. degenerativen (nekrotisierenden) und der infiltrativen (entzündlichen) Myelitis vorkommen können. Die gleiche Schädlichkeit, d. h. derselbe Entzündungsreiz, verursacht teils einfache Degeneration und Nekrose des nervösen Gewebes (ev. auch der Glia), teils entzündliche Veränderungen am Gefäßbindegewebeapparat. Welcher Art diese Schädlichkeit bei unserer Kranken war, läßt sich nicht mit Sicherheit sagen. Vielleicht spielt die überstandene Influenza eine ätiologische Rolle.

Literaturverzeichnis.

Ein ausführliches Literaturverzeichnis findet sich in der unten zitierten Monographie von Henneberg über Myelitis.

Aoyama, Über einen Fall von Poliomyelitis ant. chron. mit Sektionsbefund. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. *26*, 1904.

Babinski, Les névrites. Tracté d. Méd.

Bielschowsky, Zur Histologie der Poliomyelitis ant. chron. Zeitschr. f. klin. Medizin *37*, 1899.

Bruns, Über Myelitis. Neurol. Zentralbl. 1896.

Brissaud, Leçons sur les maladies nerveuses. Paris 1892.

Cassierer und Maas, Über einen Fall von Poliomyelitis ant. chron. Monatsschr. f. Psych. u. Neurol. *24*.

Dejerine und Thomas, Maladies de la moelle épinière 1902. Poliomyel. ant. chronique.

Flatau, Wirbel- und Rückenmarksgeschwülste. Handbuch der Neurologie 1911.

Goldscheider, Über Poliomyelitis. Zeitschr. f. klin. Medizin *23*, 1893.

Grunow, Poliomyelit. ant. chron. u. acuta der Erwachsenen. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. *20*, 1901.

Heilbronner, Rückenmarksveränderungen bei multipler Neuritis. Monatsschr. f. Psych. u. Neurol. *3*, 1898.

Henneberg, Die Myelitis und die myelitischen Strangerkrankungen. Lewandowskys Handbuch der Neurol. 1911.

Henneberg, Über funikuläre Myelitis (komb. Strangdegeneration). Archiv f. Psychiatrie *40* und Berlin. klin. Wochenschr. 1904.

Henneberg, Über einen mit Bulbärparalyse komplizierten Fall von komb. Systemerkrankung. Monatsschr. f. Psych. u. Neurol. *16* und Neurol. Zentralbl. 1904.

v. Kahlden, Einige neuere Arbeiten über Poliomyelit. ant. acuta. Zentralbl. f. allgem. Path. usw. *5*.

Kahler, Über die Veränderungen, welche sich im Rückenmark infolge einer geringgradigen Kompression entwickeln. Zeitschr. f. Heilkunde 1882.

v. Leyden-Goldscheider, Erkrankungen des Rückenmarks und der Medulla oblongata. Wien 1897.

Marburg, Multiple Sklerose.

Marburg, Die amyotrophische Lateral-Sklerose. Lewandowskys Handbuch der Neurol. 1911.

P. Marie, Vorlesungen über die Krankheiten des Rückenmarks. Wien 1893.

Medea, Beitrag zur Kenntnis der Poliomyelitis ant. subacuta adultorum. Monatsschr. f. Psych. u. Neurol. *23*.

Nonne, Klinische und anatomische Untersuchung eines Falles von Poliomyelitis ant. chronic. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. *1*, 1891.

Nonne und Fründ, Klinische und anatomische Untersuchung von 6 Fällen von Pseudosystemerkrankung des Rückenmarks usw.

Oppenheim, Lehrbuch der Nervenkrankheiten 1908.

Oppenheim, Zum Kapitel der Myelitis. Berliner klin. Wochenschr. 1891 Nr. 31.

Oppenheim, Über die Poliomyelitis ant. chron. Archiv f. Psych. *19*, 1888.

Oppenheim, Zur Pathologie der chronischen atrophischen Spinallähmung. Archiv f. Psych. *24*, 1892.

Pal, Zur Lehre der amyotrophischen Lateral-Sklerose. Jahrbuch der Wiener Krankenanstalten *6*, 1898.

Pal, Über amyotrophische paretische Formen der komb. Erkrankungen von Nervenbahnen. Wiener med. Wochenschr. Nr. 7, 8, 10, 1898.

Perrin, Les polynévrites. Paris 1902.

Raymond und Philippe, Atrophie musculaire progressive spinale due a une poliomyélite chronique. Revue neurologique 1902 und Archiv de neurologie *14*, 1902.

Redlich, Neuere Arbeiten über Myelitis. Zentralbl. f. allgem. Pathol. usw. *9*.

Strümpell, Zur Lehre von der progressiven Muskelatrophie. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. *3*, 1893.

Strümpell, Über Myelitis. Kongreß f. innere Medizin 1901.

Schmaus-Sacki, Path. Anatomie des Rückenmarks 1901.

Wickman, Weitere Studien über Poliomyelitis acuta. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. *38*, 1910.

Wickman, Die akute Poliomyelitis. Lewandowskys Handbuch der Neurologie 1911.

Zum Schlusse ist es mir eine angenehme Pflicht, meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Professor Dr. Gaupp, für die Anregung zu der vorliegenden Arbeit und für die Überlassung des Materials meinen besten Dank auszusprechen. Ebenso danke ich herzlich Herrn Professor Dr. K. Brodmann für die liebenswürdige Anleitung und Beratung bei der Ausführung dieser Arbeit im anatomischen Laboratorium der Klinik.

Lebenslauf.

Ich, Otto Helmut Klüpfel, bin geboren am 24. Januar 1887 als Sohn des Sanitätsrats Dr. med. Richard Klüpfel in Urach (Sanatorium Hochberg), besuchte die Lateinschule in Urach und das Gymnasium in Reutlingen. Nach bestandener Reifeprüfung im Herbst 1905 widmete ich mich dem Studium der Medizin, zunächst in Tübingen, wo ich im Frühjahr 1908 das Physikum bestand. In Berlin, München und Tübingen setzte ich meine Studien fort und bestand Dezember 1910 die medizinische Staatsprüfung. Vom 1. Januar bis 30. Juni 1911 war ich an der Klinik für Gemüts- und Nervenkrankheiten in Tübingen als Medizinalpraktikant, und seit 1. Juli bin ich in derselben Eigenschaft an der Medizinischen Poliklinik Tübingen tätig.